Paul FRANCASTEL

A PROPOS DES

MALFORMATIONS CONGÉNITALES

DU

DIAPHRAGME

CHEZ LE NOUVEAU-NE ET LE NOURRISSON

Imprimerie d'Hussein-Dey
46, Rue de Constantine
HUSSEIN-DEY

UNIVERSITE D'ALGER

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET PHARMACIE

ANNÉE 1952 - N° 71

A PROPOS DES

MALFORMATIONS CONGÉNITALES

DU

DIAPHRAGME

CHEZ LE NOUVEAU-NE ET LE NOURRISSON

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement le 19 Décembre 1952

par

FRANCASTEL Paul

Né le 15 Juillet 1926 à Blida

MEMBRES DU JURY :

MM. HOUEL, professeur d'Accouchement et d'Obstétricie sociale, Président.

DE RIBET, professeur d'Anatomie.....

JAHIER, professeur sans chaire (Obstétrique).....

LIARAS, agrégé (Chirurgie).....

} Juges.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Doyen	MM. SARROUY O. ✲ ⚷ A. ✾ O.S.
Doyens honoraires	LEBLANC ✲ ⚸ I. ✾
	LAFFONT C. ✲ ⚸ I. ✾ O.S.
	LEBON C. ✲ ⚸ I. ✾
Assesseur	ROQUES I. ✾

PROFESSEURS

Clinique médicale	MM. AUBRY O. ✲ ⚸ I. ✾ O.S.
Clinique des maladies infectieuses ..	BENHAMOU C. ✲ ⚸ I. ✾ O.S.
Histologie et embryologie	KEHL I. ✾
Chimie biologique et médicale	GIBERTON ✲ I. ✾
Matière médicale	FOURMENT ✲ I. ✾ M.A.
Clinique obstétricale et gynécologique	LAFFONT C. ✲ ⚸ I. ✾ O.S.
Clinique thérapeutique médicale	LEBON C. ✲ ⚸ I. ✾
Physiologie	MALMEJAC ✲ I. ✾
Anat. patho. et oncolo. hum et comp.	MONTPELLIER ✲ I. ✾
Physique médicale	PORTES O. ✲ ⚸ I. ✾
Clinique de dermato-syphiligraphie ...	HADIDA ⚸ A. ✾
Anatomie	DE RIBET ✲ ⚸ I. ✾
Clinique médicale et hygiène infantile	SARROUY O. ✲ ⚷ A. ✾ O.S.
Clinique ophtal. et ophtal. intertrop.	TOULANT O. ✲ ⚸ I. ✾
Chimie générale pharm.	GRANGAUD A. ✾
Chimie chirurgicale	DUBOUCHER I. ✾
Thérapeutique chirurgicale	GOINARD I. ✾
Hygiène, hydrologie et climatologie ..	LACROIX ⚸ I. ✾
Pathologie générale et médicale	RAYNAUD R. ⚸ A. ✾
Clinique chirurg. infantile et orthop. .	LOMBARD ✲ ⚸ I. ✾
Pharmacie chimique et Toxicologique	MONNET I. ✾
Clinique de neuro-psychiatrie	MANCEAUX ✲ ⚸ A. ✾ C.S.
Parasitologie et zoologie médicale ...	MANDOUL A. ✾
Médecine légale et médecine de travail	THIODET ✲ ⚸ I. ✾
Bactériologie	FABIANI A. ✾
Clinique urologique	SABADINI ⚸ I. ✾
Botanique	ROQUES I. ✾
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	GIRAUD ✲
Clinique de phtisiologie	LEVI-VALENSI ✲ ⚸ A. ✾
Pathologie chirurgicale	N...
Accouchement et obstétricie sociale ..	HOUEL O. ✲ ⚸ I. ✾

PROFESSEURS SANS CHAIRE

M. JAHIER, I. ✾ *agrégé*
M. CHECHAN, I. ✾ maître de conférences, agrégé

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENOIT ✻ ⚷ I. ✪
CABANES ✻ ⚷ I. ✪
COURRIER O ✻ ⚷ I. ✪
LEBLANC ✻ ⚷ I. ✪
MM. ABOULKER ✻ ⚷ I. ✪
POROT I. ✻ ✪
RAYNAUD M. ✻ ⚷ I. ✪
WEBER I. ✪

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Physiologie	MM. CHARDON
Pharmacie	COLLET
Médecine légale et médecine de travail	MICHAUX

AGREGES

Accouchement	MM. N...
Médecine	BOULARD
	FABREGOULE
Pédiatrie	COMBE
Chirurgie	N...
	LIARAS A. ✪
	VERGOZ ⚷ A. ✪
Anatomie	BOURGEON A. ✪ C.S.
Histologie et embryologie	N...
Chimie médicale	N...
Anatomie pathologique	LAFFARGUE A. ✪
Histoire naturelle pharmaceutique ...	N...
Oto-rhino-laryngologie	N...
Dermato-syphiligraphie	N...
Bactériologie	N...
Chimie générale pharm. et toxicologie	N...
Neuro-phychiâtrie	SUTTER ✻ ⚷
Ophtalmologie	LARMANDE
Odonto-stomatologie	PERI ✻ A. ✪ C.S.

AGREGE LIBRE

Physiologie ..... M. BATTEZ

Serment d'Hippocrate

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers Condisciples et selon la tradition d'HIPPOCRATE, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères, si j'y manque.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41542703_0005

Je dédie cette thèse,

A MA FAMILLE,

A TOUS MES PARENTS,

A MON ONCLE, LE DOCTEUR A. OLIVIER

En reconnaissance de son aide et de ses conseils.

A MA FIANCEE,

A MA FUTURE BELLE-FAMILLE,

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HOUEL

Professeur d'Accouchement et d'Obstétricie Sociale

Qui nous fait l'insigne honneur de présider cette thèse.

Nous tenons à lui exprimer ici notre vive reconnaissance, notre grande admiration, et notre profond respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR DE RIBET

Professeur d'Anatomie

En témoignage de notre vive gratitude pour l'enseignement qu'il nous a prodigué et pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant de juger ce travail.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JAHIER

Professeur sans Chaire (Obstétrique).

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et aidé de ses conseils,

En reconnaissance de l'attention bienveillante qu'il nous a maintes fois manifestée.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LIARAS

Agrégé (Chirurgie)

En remerciement de l'intérêt qu'il a bien voulu nous témoigner, en nous faisant l'honneur de juger cette thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. HOUEL

En reconnaissance des conseils et de l'aide qu'il a bien voulu nous donner, avec tant de bienveillante sollicitude.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE

A NOS MAITRES DES HOPITAUX.

INTRODUCTION

Les malformations congénitales du diaphragme peuvent se manifester cliniquement de trois manières différentes.

A) Les malformations découvertes chez l'adulte.

B) A l'opposé, les malformations qui se révèlent chez le nouveau-né :

- par mort asphyxique,
- par asphyxie bleue progressive, survenant dans les premières heures ou les premiers jours de la vie,

accidents qui paraissent au-dessus des ressources de la thérapeutique, et dont la cause est souvent une découverte d'autopsie.

C) Des cas, enfin, où le diagnostic clinique peut être porté, et où l'intervention chirurgicale prévient l'apparition d'accidents graves.

Nous nous proposons de borner ce travail à l'étude des malformations congénitales du diaphragme chez le nouveau-né et le nourrisson.

Ce travail comprendra deux parties :

- L'exposition d'observations locales,
- Un essai d'étude théorique des malformations diaphragmatiques congénitales du nouveau-né et du nourrisson, basé sur la riche documentation fournie par les Auteurs américains modernes (HARRINGTON, GROSS, BISGARD).

OBSERVATION I

Professeur A. LAFFONT - A. ASSUS

Bulletin de la Fédération des Sociétés de Gynécologie et d'Obstétrique de langue française. 1952. T. IV, N° 2, p. 342.

Un nouveau-né meurt 48 heures après sa naissance à la Maternité d'Alger.

Durant ces deux jours de vie, il a présenté comme seuls signes pathologiques, des crises de cyanose, entrecoupées de périodes d'accalmie. En particulier, pas de troubles digestifs. L'autopsie a montré une aplasie diaphragmatique droite totale. Cet enfant avait un hémi-thorax droit, entièrement occupé par des anses intestinales, l'estomac, la rate et le foie. Ces organes qui s'étaient véritablement tassés jusqu'au médiastin dès les premières respirations de cet enfant, n'étaient recouverts d'aucune enveloppe.

Le diaphragme était réduit en avant à un simple épaississement musculaire semi-lunaire.

OBSERVATION II

Professeur A. LAFFONT - A. ASSUS

Bulletin de la Fédération des Sociétés de Gynécologie et d'Obstétrique de langue française. 1952. T. IV, N° 2, p. 342-343.

Le 24 novembre 1951, nous avons extrait par césarienne, chez une primapare après épreuve du travail, un enfant de 4 kg. 500, du sexe masculin. Cet enfant, d'aspect vigoureux, a crié dès sa sortie de la cavité

abdominale ; mais après cette première inspiration, il suffoqua, et tomba dans un état de mort apparente bleue, entrecoupée de mouvements respiratoires de plus en plus faibles.

L'anesthésiste pratique immédiatement la réanimation : lobéline, coramine, et respiration artificielle. Cette dernière manœuvre ne donnant aucun résultat, il fit du bouche à bouche, et cette méthode sembla donner un renouveau de vigueur à l'enfant. On décida alors de placer une sonde molle dans la trachée du nouveau-né, sous contrôle d'un petit laryngoscope ; à l'autre extrêmité de la sonde fut adapté un ballon dans lequel on mit de l'oxygène, et par pression et relâchement de ce ballon, fut mise en œuvre une respiration contrôlée. Cette respiration contrôlée permit de maintenir l'enfant en survie, comme l'attesta l'auscultation du cœur qui battait toujours.

C'est au moment de l'auscultation du cœur que l'on fut frappé par le fait que ce cœur battait à droite. On soupçonna alors une anomalie et l'on fit un examen clinique soigné de cet enfant.

Le cœur battait à droite, mais sa pointe était bien orientée vers la gauche ; le foie était à droite. La percussion de l'abdomen et de l'hémi-thorax gauche donnait une matité anormale.

Le diagnostic qui vint alors à l'esprit, fut celui d'une aplasie d'une hémi-coupole diaphragmatique gauche, avec ascension des organes abdominaux dans l'hémi-thorax gauche.

Tout en maintenant le nourrisson sous respiration contrôlée, on fait une radioscopie extemporanée pour essayer d'évaluer l'importance des lésions. Cette radioscopie confirme le diagnostic.

L'hémi-thorax gauche, particulièrement transparent, était occupé par des anses intestinales, distendues, dont le dessin, particulièrement net, se poursuivait dans l'abdomen. L'aplasie diaphragmatique était très importante.

Le nouveau-né succombe un quart d'heure plus tard.

L'autopsie pratiquée confirme le diagnostic : intestin grêle, côlon, estomac, rate, et une partie du foie étaient tassés dans le thorax gauche jusqu'au médiastin. Ils ne sont enveloppés d'aucune membrane séreuse. Le tube digestif est distendu par les gaz (sans doute la réanimation du bouche à bouche est-elle responsable de cette aérocolie).

Le poumon gauche était collabé contre le médiastin. Il n'existait pas de plèvre droite. Le diaphragme intact à droite, était représenté à gauche par quelques plis musculaires formant un anneau tout le long de la paroi thoracique antérieure.

OBSERVATION III

Messieurs H. FULCONIS - R. AKOUN

FELAGUE BEN ALI :

Garçon né le 27 avril 1951, d'une mère âgée de 18 ans. Poids à la naissance : 3 kg 500.

La grossesse a évolué sans incident, sauf une grippe à 2 ou 3 mois, qui a maintenu la mère au lit 4 jours.

Un premier enfant décédé quelques heures après la naissance, brusquement, après un accouchement normal.

Le 29 mai 1951, entre à la clinique obstétricale et gynécologique, dans le Service de Puériculture. Poids : 2 kg 540.

COMMEMORATIFS : Dès les premières prises de liquide, apparaissent des vomissements. Pendant les 4 à 5 premiers jours, ceux-ci sont constants à chaque ingurgitation. Puis ils s'espacent et deviennent

intermittents. Quand ils surviennent, c'est immédiatement après la tétée, quelquefois même au cours de la tétée. Ils sont accompagnés d'agitation, de cris aigus. Le vomissement se fait en une ou plusieurs fois. Le lait est, soit clair, soit caséifié. Les selles, au début quotidiennes, deviennent plus rares, et la constipation s'installe rapidement, mais elles sont abondantes tous les 2 ou 3 jours, dures et très foncées, mais non pas goudron. Le poids baisse régulièrement ; en 1 mois, l'enfant perd 1 kilo.

EXAMEN CLINIQUE : Montre un enfant hypertrophié du premier degré ; abdomen normal, non ballonné et peu dilaté.

Aucune disproportion entre les volumes de la cage thoracique et de l'abdomen. La palpation déprime normalement la paroi et ne révèle pas de masse pylorique. Le foie, la rate, les ganglions sont normaux. Respiration régulière ; pas de crise de cyanose, ni spontanément, ni au cours des tétées, ni au cours des vomissements ; pas de dyspnée, ni de signes pulmonaires.

La chute du poids, la constipation, la conservation de l'état général, nous font penser à une sténose incomplète du pylore ; nous ordonnons de la génatropine et du nestargel.

On pratique un BW à la mère : Meinicke négatif. Un examen radiologique du tube digestif. Radiographie des membres inférieurs.

FN globulaire

GR	5.000.000
n	27
eo	2
GB	15.200
Lymph	64
mono	8

Pas de signes de lésions radiologiques des os, pas d'anémie.

La radiographie de l'abdomen montre : (Mr TILLIER)

Premier cliché, sans préparation, debout : présence d'une image aérique, sus-diaphragmatique, superposée à l'ombre cardiaque et au rachis.

Deuxième cliché : ingestion difficile : l'enfant vomit presque immédiatement la baryte ingérée. On recommence 3 fois en 2 heures pour obtenir une bonne visibilité.

Les résultats sont les suivants :

Cliché 2 : OAD couchée. L'œsophage est encore opacifié 10 minutes après la fin du biberon ; il paraît large, cependant l'enfant vient d'avoir une forte régurgitation.

Cliché 3 : décubitus dorsal. Tout de suite après l'ingestion de baryte, l'œsophage est large, plein.

Sur les deux clichés, présence d'une poche dans la région du cardia qui remonte au-dessus du diaphragme et qui est limitée en bas par une zone de striction très nette. Malgré cette malformation et les régurgitations importantes, une bonne part des bouillies barytées a passé dans l'estomac et le grêle. Il ne paraît pas y avoir d'autres obstacles.

Conclusion : Hernie diaphragmatique de l'estomac par le hiatus œsophagien, simple ou associée à un brachyœsophage.

EVOLUTION : Les vomissements diminuent d'importance, surtout pendant que l'enfant reste couché sur le côté droit, à la tétée. Le poids a augmenté de 100 gr. en 7 jours.

Hypersomnie, cri faible, visage souffreteux ; le regard n'accroche pas, semble voilé, pas de lésions du cristallin.

L'hypotrophie reste importante.

Constipation (4 jours), selles jaunes, mêlées de grumeaux noirs.

Après une otorrhée droite, un état général encore chancelant, une stagnation du poids. On note un arrêt des vomissements à condition de ne pas mobiliser l'enfant. La constipation s'améliore ; l'hypersomnie diminue.

Persistent :

- teint pâle,
- muqueuses décolorées,
- chair molle.

Le poids s'améliore sans cesse :

27 juin 1951	2.860
25 juillet	3.740
22 août	4.480
5 septembre	4.690
31 octobre	5.600
10 février 1952	6.500

10 *mars* 1952 : Malgré le poids correspondant à l'âge, il persiste une fontanelle antérieure molle. Seulement 2 incisives ; ne se tient pas assis, mais tient sa tête.

Au point de vue digestif : pas de troubles de la déglutition, mais les vomissements persistent, s'aggravent par périodes irrégulières, survenant soit immédiatement après la tétée, soit plus tard, constitués de mucus à odeur aigrelette et de glaires. Les vomissements sont accompagnés d'efforts et ramènent quelquefois du sang.

Calcium, citrate de soude, stérogyl.

La radiographie faite à cette date, montre un brachyœsophage, un estomac dilaté, de morphologie normale, sans sténose du pylore et une hernie diaphragmatique préœsophagienne, considérablement diminuée par rapport aux autres radiographies.

OBSERVATION IV

Messieurs H. EZES - J. HOUEL
R. ARNAUD-BATTANDIER

- Cyanose de décubitus, révélatrice à la naissance, d'une malformation diaphragmatique droite - opérée à la quarantième heure, avec un succès durable.

Bulletin de la Fédération des Sociétés de Gynécologie et d'Obstétrique de langue française. 1952. T. IV, p. 343 à 346.

Le 11 janvier à 16 heures, a lieu, en avance de 3 semaines sur le terme prévu, l'accouchement de Mme B... D..., 32 ans, qui met fin à une stérilité involontaire de plus de 6 ans. A dilatation complète, 20 cg de spartéine et trilène par intermittences. Une demi-heure après, naît un enfant de sexe masculin, pesant 3 kg 100, difficile à ranimer, et quand on est arrivé à déclencher une respiration rythmée, on constate une cyanose permanente avec dyspnée dans la position couchée. D'autre part, il existe une dynamique à bascule de la base du thorax, le côté droit se soulevant quand le gauche s'affaisse. Par ailleurs, l'auscultation décèle une obscurité respiratoire à droite, contrastant avec une sonorité normale à la percussion. Ce qui attire surtout l'attention, c'est la disparition presque complète de la cyanose et de la tachypnée dans la position verticale, et bien que moins marquée, dans le décubitus latéral droit. Mis en couveuse et suroxygéné, cet enfant prend une teinte rose normale et respire régulièrement.

Le lendemain matin, quand on le sort de la couveuse, dyspnée et cyanose se reproduisent, et plusieurs tentatives d'absorption d'eau provoquent chaque fois un rejet immédiat du liquide, sans suffocations. La possibilité de malformation de l'œsophage

pouvant être discutée, on pratique un examen radiographique sous catéthérisme lipiodolé. La sonde est introduite profondément et en poussant l'injection de la substance opaque, on constate que l'estomac se remplit normalement. L'hémi-thorax droit est occupé par de nombreuses images arrondies, très claires, qui sont rapidement identifiées comme appartenant à l'intestin, car elles sont immédiatement opacifiées par le lipiodol. On note un mouvement paradoxal des viscères thoraciques droits : élévation lorsque le diaphragme gauche s'abaisse, et inversement. Il existe, en outre, un déplacement très important du cœur vers la gauche, de sorte que la plage pulmonaire gauche est d'étendue très réduite. En position latérale, on constate que le passage abdomino thoracique est très postérieur, au contact même du rachis, l'ombre hépatique occupant une situation antérieure.

Dès lors, le diagnostic de hernie diaphragmatique droite et postérieure semble s'imposer.

Conscients des dangers d'intervention, mais contraints par les troubles fonctionnels, nous nous décidons à intervenir le 13 janvier 1952, à la quarantième heure (Dr. J. HOUEL).

Anesthésie générale discrète au cyclopropane, sans intubation, qui s'avère parfaitement suffisante. Décubitus latéral gauche, incision de 16 cm. environ à cheval sur la ligne axillaire postérieure et résection de la 5ème côte.

L'hémi-thorax est occupé par un sac membraneux, sous lequel on devine l'intestin. On ne voit immédiatement, ni le médiastin, ni le poumon, et il faut abaisser cette masse pour découvrir ces deux éléments. Le cœur est normal, flanqué de son énorme veine cave supérieure. Le poumon, par contre, est vraiment minuscule, plaqué contre le cœur, mais surtout collabé sur le septum fibreux qui fait office de diaphragme, car nulle part, on ne découvre d'élément musculaire ; on ne voit pas le nerf phrénique.

Attraction du diaphragme par des pinces Mosquitos qui l'extériorisent et permettent de l'amarrer une première fois au plan intercostal, et une deuxième fois au péricarde. De la sorte, on obtient 3 épaisseurs de membrane. Dès lors, l'hémi-thorax droit est considérablement agrandi. L'hyperpression trachéale permet au poumon qui a été clivé du diaphragme, de prendre une expansion notable. Fermeture de la paroi plan par plan, et aspiration pleurale pour terminer. L'opération n'a duré que 22 minutes.

Dès la fin de l'intervention, l'enfant n'est plus cyanosé, bien que placé à l'air libre. Il crie au réveil. On le replace, par précaution tout de même, dans la couveuse. Les suites sont idéalement bonnes, la température ne s'élève pas au-dessus de 37°5. On administre par précaution, pénicilline et streptomycine. Les points sont ôtés le huitième jour.

Depuis le sixième jour, l'enfant est sorti de la couveuse, s'alimente normalement et grossit de 20 grammes par jour. La radiographie post-opératoire montre un diaphragme affleurant la sixième côte, et au-dessus de lui, occupant l'hémi-thorax droit, du parenchyme pulmonaire valable qui respire à l'auscultation.

Deux mois après, l'enfant pèse 4 kg ; il a fait, à un mois, un accident de toxicose grave, dont il a parfaitement guéri. Son hémi-périmètre droit est inférieur de un demi centimètre à celui de gauche. L'expansion du poumon droit n'a pas sensiblement augmenté ; mais le niveau de l'hémi-diaphragme droit ne s'est pas élevé dans le thorax.

CHAPITRE I

EMBRYOLOGIE

L'étude des malformations congénitales du diaphragme ne peut se séparer de l'étude de l'embryologie de cet organe.

Le diaphragme est d'origine complexe, plusieurs éléments contribuant à sa formation, et des anomalies dans la croissance ou la soudure de ces divers éléments créeront les malformations.

Il nous faut remonter jusqu'à l'embryon de 2 mm. A ce stade, il n'existe pas de paroi abdominale ; les cœlomes intra et extra embryonnaires communiquent largement ; les fentes cœlomiques isolent à droite et à gauche le cœur et l'intestin embryonnaires des parois latérales du corps laissant persister dans le plan sagittal, une lame mésodermique dorsale qui devient le mésentère dorsal, ou mésentère commun. Dans la région céphalique de l'embryon, la séparation des cœlomes intra et extra embryonnaires se fera par la descente de la somatopleure qui vient se souder à la paroi supérieure du canal vitellin.

De même, l'ascension de la paroi abdominale du tubercule cloacal à l'ombilic complète la paroi ventrale de l'embryon.

Au niveau du bourrelet formé par la soudure des épaisses lames de la somatopleure et de la splanchnopleure au-dessous du repli cardiaque, naît un bourrelet mésodermique qui devient vite volumineux : le Septum Transversum, ébauche du diaphragme et du foie.

Ceci se passe très haut, au niveau du 3ème somite cervical.

Dès lors, les cœlomes extra et intra embryonnaires sont séparés, le cœlome intra-embryonnaire forme une cavité unique. Le Septum Transversum constitue alors une barrière oblique en bas et en avant, inséré à la face inférieure du repli cardiaque, et à la paroi latérale du corps.

Cette formation cloisonne en partie le cœlome intra-embryonnaire, en donnant une cavité céphalique unique, entourant le cœur en avant et sur les côtés : c'est la cavité péricardique. Celle-ci se continue à droite et à gauche du mésentère dorsal, de chaque côté du canal vitellin et du tube intestinal, par deux canaux longitudinaux : les gouttières pleuropéritonéales, qui flanquent de chaque côté le mésentère dorsal, passent en arrière du Septum Transversum et s'ouvrent au-dessous du canal vitellin, dans une cavité unique qui entoure le tube intestinal : la cavité péritonéale.

L'ensemble porte le nom de : cavité pleuropéricardopéritonéale.

Le Septum Transversum adhère aux parois ventrales et latérales du corps de l'embryon ; son bord postéro-supérieur est libre dans ses portions latérales droite et gauche, et n'atteint pas la paroi dorsale de la cavité générale. Il adhère dans sa partie médiane à l'intestin, par le mésentère ventral.

Le bourrelet hépatique occupe déjà toute la partie inférieure du Septum Transversum. Le sinus veineux est situé dans la partie supérieure et dorsale de cette lame mésenchymateuse ; au niveau de son bord libre, se situent les canaux de CUVIER.

On peut donc distinguer 2 parties dans le Septum Transversum :

1°) Une zone ventrale, séparant le bourrelet hépatique de la cavité péricardique : c'est le Septum péricardopéritonéal.

2°) Une zone dorsale, moins développée, qui n'est pas adhérente à l'ébauche hépatique : c'est le Septum péricardopleural primitif.

L'embryon grandit, le thorax se forme, la tête se déflèchit, le cou apparaît, le diaphragme descend peu à peu, du 3ème somite cervical au 1er lombaire.

Ces transformations vont amener la formation au niveau du cœlome interne, de deux nouvelles cavités. Les canaux de CUVIER placés horizontalement, deviennent obliques de dedans en dehors et de bas en haut ; ils s'allongent considérablement, entraînant avec eux leurs insertions du bord libre du Septum Transversum, qui forme les membranes ou lames pleuropéricardiques. Les bords libres de ces lames se soudent aux faces antérolatérales de la trachée. Dès lors, existent deux cavités nouvelles : les cavités pleurales droites et gauches ouvertes en haut dans la cavité péricardique par l'orifice pleuropulmonaire primitif, étranglé par deux bourrelets contenant les canaux de CUVIER ; ouvertes en bas, dans la cavité péritonéale, par le trou de BOCHDALEK ou, hiatus pleuropéritonéal.

La cavité péricardique s'isole la première par oblitération de l'orifice supérieur des cavités pleurales,

par rapprochement des bourrelets contenant les canaux de CUVIER.

La séparation des cavités pleurales et péritonéales est plus complexe, et s'ébauche dans la 4ème semaine, et aboutit à la fermeture complète des orifices de BOCHDALEK.

Dans le plan sagittal, apparaissent de chaque côté deux replis semi-lunaires : les replis pleuropéritonéaux, situés au-dessus des pôles supérieurs du corps de WOLFF. La partie de la cavité cœlomique, située du côté interne des replis, correspond à la portion inférieure des cavités pleurales, et la partie située du côté externe correspond à un diverticule de la cavité péritonéale.

Les cornes antérieures ou ventrales et les cornes postérieures ou dorsales des replis pleuropéritonéaux portent le nom de : piliers de USKOW.

Mais le développement du foie, envahissant en partie les replis pleuropéritonéaux, associé à l'élargissement de la paroi dorsale du corps, entraîne un déplacement des replis pleuropéritonéaux. Ils passent peu à peu en position transversale ; le pilier ventral est repoussé en position dorsale, le dorsal s'écarte en dehors. Les replis réduisent de plus en plus les communications pleuropéritonéales et forment la paroi inférieure des cavités pleurales primitives.

Le trou de BACHDALEK se réduit à une étroite fente transversale dont le bord antérieur est formé par le bord libre du repli pleuropéritonéal correspondant, et le bord postérieur par la paroi postérieure du corps.

La saillie de plus en plus accusée des pôles supérieurs du corps de WOLFF, projette en avant la pa-

roi postérieure vers le bord libre des replis pleuro-péritonéaux.

Les bords des fentes se soudent et obturent totalement les communications pleuropéritonéales (embryon de 20 mm.).

Nous avons donc à ce stade, un diaphragme constitué par une partie ventrale, unique, dérivée du Septum Transversum ou plus précisément, du Septum péricardopéritonéal, et par une partie dorsale formée dans sa région médiane, par le mésentère dorsal, et dans les parties latérales par les replis pleuropéritonéaux et la paroi postérieure du corps accolés et soudés. Cette partie dorsale du diaphragme dérive du Septum pleuropéritonéal.

La cage thoracique s'accroît alors très rapidement; les cavités pleurales s'étendent en avant, latéralement, en bas et en arrière. Au 3ème mois, les rapports normaux entre les cavités pleurales et péricardiques sont établis.

Au cours de l'extension vers le bas, s'isole des parois du corps, une lame qui agrandit le diaphragme dans les régions costodiaphragmatiques.

Du côté péritonéal, foie et diaphragme vont se séparer secondairement :

Des diverticules de la cavité péritonéale s'insinuent sur le bord antérieur du foie, entre cet organe et la partie susjacente du Septum Transversum, ne laissant subsister l'union qu'aux points, où plus tard, on trouve les ligaments du foie (coronaire, falciforme).

Le diaphragme est alors constitué par une membrane mince, translucide, de tissu conjonctif, sans épaississement musculaire ; l'obturation est complète.

La période fœtale commence alors et va aboutir à la solide formation musculo-aponévrotique du diaphragme définitif ; des fibrilles émanant du tronc s'engagent à l'intérieur des lamelles du tissu conjonctif et lui donnent sa structure normale. On admet que les portions musculaires du diaphragme dérivent de l'immigration d'éléments musculaires provenant des 1er, 2ème et 3ème myotomes cervicaux.

Cette origine dans la région cervicale, s'explique fort bien par la position du Septum Transversum, par rapport aux segments primitifs ; le bord postérieur de l'ébauche diaphragmatique est en effet situé en regard de la région céphalique du cou de l'embryon de 2 mm. vers le 2ème ou 3ème segment cervical.

L'innervation également prend naissance au niveau des 3ème et 4ème somites cervicaux, et suit en s'étirant le diaphragme au cours de sa migration. Ce qui explique le trajet long et complexe du nerf phrénique définitif à partir de ses origines cervicales jusqu'au diaphragme.

Le diaphragme est donc de formation embryologique complexe, les éléments musculaires du diaphragme dérivant de plusieurs sources.

La partie antérieure latérale et centrale ou respectivement les parties sternales, costales antérieures et le centre tendineux dérivent du Septum Transversum, d'origine mésodermique comme nous l'avons vu, auquel s'ajoute le mésentère ventral.

La partie impaire dorsale du diaphragme entourant le hiatus œsophagien dérive du mésentère dorsal ; tandis que la partie postérolatérale comprenant les piliers médians et latéraux provient de la membrane pleuropéritonéale.

Enfin, le long des bords du diaphragme, au niveau

de ses insertions postérieures et latérales, une étroite bande de tissu diaphragmatique est formée secondairement aux dépens des parois du corps.

Le défaut de fusion ou la mauvaise répartition du mésoderme à l'un quelconque des points de jonction, peut provoquer l'existence d'une continuité entre les cavités pleurales et péritonéales ou une perte de substance congénitale dans le diaphragme, à l'un quelconque de ces points.

En conséquence, du point de vue embryologie, on peut s'attendre à des malformations aux points de fusion.

Les perforations sont essentiellement dorsolatérales, au niveau du foramen de BOCHDALEK, au niveau des follioles externes du diaphragme, à travers le hiatus œsophagien.

La région du dôme diaphragmatique n'est pas une région de fusion. La hernie à travers le dôme ne peut donc être expliquée comme les précédentes ; une telle hernie est due à une dégénérescence du muscle, ou à quelque état pathologique.

L'absence unilatérale du diaphragme est probablement le résultat du manque de développement de la membrane pleuropéritonéale.

La fermeture de la brêche pleuropéritonéale se fait au cours du 3ème mois (20 mm.) de la vie intra-utérine, l'orifice droit se fermant avant le gauche, du fait du développement asymétrique du foie, à la face inférieure du Septum Transversum (fréquence des hernies gauches).

On comprend ainsi facilement que les hernies congénitales, sans sac herniaire, soient de date anté-

rieure au 3ème mois, tandis que les hernies, avec sac, sont formées pendant la période fœtale : ce sont les hernies fœtales.

CHAPITRE II

CLASSIFICATION

PATHOGÉNIE

Une classification des malformations du diaphragme est difficile. Il y a, en effet, de nombreuses classifications basées sur les caractères embryologiques ou étiologiques, l'anatomopathologie, la clinique. Il est parfois difficile de trouver une orientation précise dans la quantité de définitions et de synonymes.

Avant d'aborder l'étude des malformations congénitales du diaphragme chez le nouveau-né et le jeune enfant, nous tenterons de les rattacher au cadre plus général des malformations du diaphragme, dans une classification inspirée de GOLA, basée sur leur différente pathogénie, élément qui peut être de premier ordre sur le plan chirurgical.

Deux ordres de malformations s'opposent tout d'abord : les *hernies* et les *éventrations*.

Les hernies se caractérisent par la présence d'un orifice anormal au niveau du diaphragme ; dans l'éventration, au contraire, le diaphragme ne présente aucune solution de continuité. Mais, si l'éventration constitue un tout clinique et thérapeutique bien individualisé, les hernies se présentent au contraire comme un ensemble complexe.

Nous les étudierons tout d'abord.

LES HERNIES

GOLA divise les hernies diaphragmatiques en deux grands groupes : les hernies à développement prénatal, et les hernies à développement post-natal.

I. – Hernies à développement prénatal

Dans ce groupe, la plupart des Auteurs reconnaissent traditionnellement deux catégories : les hernies embryonnaires et les hernies fœtales. Cette distinction est établie selon la phase du développement à laquelle elles se rapportent, avant ou après le 3ème mois, avant ou après la fermeture du hiatus pleuro-péritonéal.

Dans la pratique, l'usage de cette classification se révèle sans grand intérêt.

D'autre part, le mécanisme de formation de ces hernies est beaucoup plus complexe, et nous les diviserons en trois groupes.

A) - *Hernies par absence ou défaut de la membrane pleuropéritonéale :* Ce sont des hernies embryonnaires, sans sac. Elles sont caractérisées par une agénésie importante du diaphragme, portant sur un hémi-diaphragme ou un diaphragme tout entier. Ce sont des hernies de grosse taille, les grandes hernies (ROVIRALTA).

B) - *Hernies par absence de fusion ou fusion incomplète des bourgeons embryonnaires du diaphragme :* Ce sont des hernies embryonnaires, sans sac. De volume moindre que les précédentes. On les trouve à des niveaux divers, partout où il y a eu fusion d'éléments différents. Mais essentiellement au niveau du hiatus de BOCHDALEK et de la ligne de fusion

des lames pleuropéritonéales et du Septum Transversum ; postérolatérales, donc, en règle.

C) - *Hernies par défaut, le diaphragme étant normalement ébauché et normalement soudé :* Ce sont des hernies fœtales, avec sac. Le diaphragme a terminé sans défaut son évolution embryologique normale, mais par suite de malformation dans son stade fœtal, ou par suite d'états pathologiques divers au cours de la vie intra-utérine, des points faibles se constituent donnant secondairement des hernies.

a) - Hernies par défaut de muscle (muskelwerdung).
Ce sont des hernies se développant au niveau d'orifices normaux anormalement constitués par suite de déficience musculaire ou fibreuse, ou par défaut de muscularisation au stade fœtal.

I - Hernie du hiatus œsophagien, dite aussi para-œsophagienne, ou hernie du type II de AKERLUND ; protrusion gastrique au ras d'un œsophage de longueur normale, dont l'extrémité inférieure reste au-dessous du diaphragme. Dans ce cas, l'œsophage garde une longueur normale.

II - Hernie du Foramen de MORGAGNI, ou encore hernie de la fente de LARREY, ou subcostosternale (HARRINGTON). Il s'agit d'une solution de continuité du diaphragme entre sa portion sternale et sa portion costale, au niveau de la 7ème côte. Cette hernie ne peut

s'expliquer par un manque de fusion, puisque cette portion du diaphragme est formée aux dépens du Septum Transversum uniquement. Il peut y avoir un mode de formation autre qu'une disposition musculaire déficiente, le siège constant de l'orifice herniaire, la présence constante des ligaments falciformes et ronds, au niveau du péritoine du sac, font suggérer qu'il existe un rapport étroit entre cette brêche anormale et la rotation du foie pendant le développement RITVO et PATTERSON, 1944.

III - Hernie à travers un hiatus commun à l'aorte et à l'œsophage : rare pour HARRINGTON. Il subsiste toujours une mince bandelette fibreuse au-devant de l'aorte, ce qui en ferait une variété de hernie du hiatus œsophagien.

b) - La hernie par atrophie secondaire de portions du diaphragme normalement muscularisées.

Par exemple, la hernie par vascularisation vicieuse fœtale du diaphragme (LATARJET et JARRICOT) ; ces hernies se rapprochent des diverticules diaphragmatiques de GLASER.

D) - *Hernies dues à une dysmorphogénèse primitive, ou à une ectopie des viscères thoraciques ou abdominaux, conditionnant secondairement, une malformation du diaphragme :*

a) - Malformation primitive du cœur : la dextrocardie, pour SZENDI, serait la cause fréquente de hernie ; pour SCHMIDT, une agénésie primitive des poumons, amènerait de profondes modifications au niveau du diaphragme sous-jacent. Cette dernière cause a été invoquée, en particulier, pour expliquer l'éventration diaphragmatique. L'arrêt du développement pulmonaire provoquant l'arrêt du développement du diaphragme du même côté.

b) - Malformations primitives du tractus digestif :

I - Court œsophage congénital, hernie du hiatus œsophagien du type I de la classification de AKERLUND, ou encore brachyœsophage de LELONG. DUNHILL en donne l'explication suivante : à l'origine, l'estomac est cervical ; le diverticule pleural s'agrandissant, le diaphragme descend et l'œsophage doit s'étirer pour que l'estomac conserve sa position sous-diaphragmatique. Si l'œsophage ne s'allonge plus, la descente de l'estomac est arrêtée, et cet organe se trouve placé, généralement en partie, dans le médiastin postérieur entouré de son sac péritonéal. Il n'y a pas saillie de l'organe à travers un hiatus déficient, mais arrêt de la descente de l'estomac pendant la migration du diaphragme.

II - Ectopie gastrique primitive :

Il y a ici fermeture du diaphragme autour d'un estomac resté intra-thoracique.
En réalité, ces deux dernières affections sortent du cadre des hernies diaphragmatiques ; leur traitement chirurgical d'ailleurs, diffère totalement.

II. – Hernies à développement post-natal :

A) - *Hernies acquises sur un terrain congénitalement prédisposé :* Ce sont des hernies graduelles, leur évolution est progressive. Elles ont toujours un sac. Deux causes déterminantes :

I) - Augmentation de la tension intra-abdominale à la suite du développement de tumeurs, d'une cyphoscoliose, ou à la suite d'efforts.

II) - Résistance diminuée du tissu conjonctif et atrophie des zones musculaires, à la suite d'amaigrissement, cachexie.

Ces hernies peuvent se développer au niveau de toutes les régions du diaphragme, mais surtout au niveau des hiatus. La hernie du type III de AKERLUND, serait pour GOLA, un exemple typique.

B) - *Hernies acquises par traumatisme :* obstétrical essentiellement. Elles sortent complètement du sujet de cette étude.

LES EVENTRATIONS

Parfois confondues avec les hernies diaphragmatiques, les éventrations sont cependant nettement individualisées. Le principe différentiel est déterminé par l'existence d'un diaphragme sans solution de continuité qui sépare la cavité abdominale du thorax. Cependant, cette couche musculaire peut se réduire à des dimensions microscopiques ; en un point limité : diverticules du diaphragme ; sur tout un hémi-diaphragme : éventrations diaphragmatiques.

La différence avec la hernie est alors si minime, que l'on peut facilement se tromper. L'éventration, étant alors une hernie avec sac complet, formé par le diaphragme recouvert sur ses deux faces par le péritoine et la plèvre.

L'éventration diaphragmatique serait pour les uns d'origine acquise, pour les autres, d'origine congénitale.

I) - *Origine congénitale :* C'est la plus réelle ; la plupart des cas découverts à l'âge adulte seraient des éventrations muettes au cours du début de la vie. Quelques Auteurs pensent que la malformation ne serait pas congénitale, mais le résultat d'une blessure ou d'un écrasement du nerf phrénique à la naissance. Dans certains cas, la lésion prend une allure nettement congénitale (BISGARD). Tout d'abord, on trouve d'autres malformations associées, et le diaphragme, bien que surélevé, garde certains degrés de mouvements nor-

maux, en contraste avec la cinématique paradoxale du diaphragme paralysé.

Les explications données sont diverses. CUTLER et COOPER ont tenté l'explication de l'éventration sur une base embryologique. Pour eux, la fréquence de la malformation à gauche serait due, non seulement à la protection de l'hémi-diaphragme droit par le foie, mais aussi à la distribution des éléments vasculaires au début de la formation de l'embryon. La concentration vasculaire, plus importante du côté droit aboutissant au renforcement du diaphragme droit, tandis que l'atrophie de la veine cardinale inférieure pouvait contribuer à l'affaiblissement de l'hémi-diaphragme gauche. Pour d'autres, ce serait une véritable agénésie pulmonaire qui aurait entraîné l'absence ou l'arrêt de la descente du diaphragme (FATOU). BARD l'associe à sa théorie des mégaorganes.

II) - *Origine acquise :* On a émis de nombreuses hypothèses ; si elles sont douteuses, on ne doit pas les rejeter complètement.

- Dégénérescence primitive, d'origine nerveuse. Dégénérescence du muscle à la suite de pleurésie, péritonite localisée, ulcère gastrique.

Ces théories s'appuient sur la constatation certaine d'atrophie ou de dégénérescence du nerf phrénique; pourtant, les paralysies accidentelles ou provoquées du diaphragme, montrent que la légère élévation du diaphragme qui en résulte, n'a rien de comparable avec l'importante ascension de certains cas d'éventration.

Nous diviserons l'étude des malformations congénitales du diaphragme chez le nouveau-né et le nourrisson en deux grands groupes : Les éventrations et les hernies.

Les éventrations peuvent se faire jour dès la naissance ; cependant, les exemples sont rares, elles formeront le premier groupe de notre étude.

En ce qui concerne les hernies, nous diviserons leur étude en deux parties : d'une part les hernies à travers le dôme groupant les hernies par absence de développement de la membrane pleuropéritonéale, ou par fusion manquée des bourgeons embryonnaires. (Nous appellerons ces deux sortes de hernies « Hernies du dôme »). D'autre part, les hernies à travers les orifices du diaphragme, essentiellement la hernie du hiatus œsophagien. De ce dernier groupe, nous éliminerons la hernie du hiatus œsophagien par brachyœsophage qui ne peut entrer dans le cadre des malformations congénitales du diaphragme. Dans ce groupe encore, nous étudierons les hernies rétro-sternales.

CHAPITRE III

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

I. — HERNIES

A - Caractères généraux.

1) - *Brêche du diaphragme.*

Cette brêche peut siéger en des points divers, qui seront précisés par la suite, au niveau de la coupole, des orifices du diaphragme, l'orifice œsophagien principalement. La taille de cette brêche est très variable, depuis les aplasies jusqu'aux fentes longues de 2 à 3 cm. L'importance de l'orifice ne conditionne pas toujours la taille de la hernie des viscères : on trouve souvent de grosses hernies passées par de petits orifices. Elle intéresse au plus haut point le chirurgien. Les bords de l'orifice sont tantôt muscularisés normalement, état favorable à la suture, ou au contraire, atrophiques et fibreux. Ils sont constitués sur toute la périphérie, par le diaphragme, ou à moitié par le diaphragme et à moitié par la paroi du thorax.

2) - *La hernie.*

Elle se fait toujours de bas en haut, cela tient aux pressions relatives qui règnent dans les deux cavités (on a exceptionnellement si-

gnalé un cas de hernie en sens inverse). En règle, il s'agit d'une hernie directe de l'abdomen dans la cavité pleurale, homologue. Exceptionnellement, la hernie s'étendra dans le péricarde, plus fréquemment dans le médiastin, cas de la hernie du hiatus œsophagien ; la hernie s'extériorisera plus ou moins tôt dans une plèvre droite ou gauche.

a) *Le sac :* son existence est inconstante. Il existe dans les hernies fœtales de développement graduel ; il manque dans les hernies embryonnaires. Sa présence est très importante, car il isole les viscères abdominaux des viscères thoraciques ; il permet donc une réduction plus aisée lors de l'intervention chirurgicale.

b) *Le contenu :* tous les viscères peuvent se rencontrer ; très fréquemment l'épiploon ;l'estomac, le corps en entier ou en partie, il y a souvent bascule et torsion de l'organe. On rencontre parfois des ulcérations au niveau de sa muqueuse, dont l'étiologie reste indéfinie, ulcération mécanique sur les bords de la brêche, ulcération trophique par irritation constante des pneumo-gastriques. Le côlon, avec parfois défaut d'accolement du côlon droit, cœcum et appendice dans la plèvre gauche. Rate : fréquemment, elle pose des problèmes thérapeutiques épineux, pouvant aller jusqu'à la splénectomie. Grêle, voire même reins et foie.

c) *Les adhérences :* peuvent se créer entre viscères abdominaux ; elles sont à l'origine d'occlusions ; en principe, elles sont libérées par la cure chirur-

gicale. Les plus importantes sont celles qui siègent dans la cavité thoracique. Les adhérences unissent les organes ectopiés, qui se fixent eux-mêmes à la brêche diaphragmatique, au poumon, au péricarde, à la face interne des côtes.

Les adhérences sont facilement clivables dans les premiers temps, mais elles compliquent passablement la cure chirurgicale dans les vieilles hernies.

B - Caractères particuliers.

Varient naturellement avec les variétés de hernies.

Hernie du hiatus pleuropéritonéal.

Ces hernies se produisent dans la portion postérolatérale du diaphragme et sont dues à un manque de fusion de la membrane pleuropéritonéale et du Septum Transversum. L'aplasie est en général triangulaire, à sommet antérieur au voisinage de la portion médiane du diaphragme, à base thoracique. Souvent l'aplasie s'étend jusqu'à la côte même ; parfois, cependant, le tissu diaphragmatique persiste sous forme d'une mince bandelette le long de la côte d'insertion. On rencontre aussi des ouvertures de plus petites tailles, ayant une tendance naturelle à se refermer. Ces orifices sont allongés en boutonnière ou arrondis ; leur taille, assez petite, permet une facile obturation opératoire.

Ces hernies n'ont pas de sac herniaire ; il y a communication directe entre les cavités thoraciques et abdominales. Leur lieu d'élection dans une forte proportion, est l'hémi-diaphragme gauche.

Les viscères abdominaux, plus souvent herniés, sont le côlon, l'intestin grêle ; il peut y avoir hernie de l'estomac et de la rate.

Aplasie postérieure du diaphragme.

Ce type de hernie est dû à l'arrêt du développement de la membrane pleuropéritonéale. L'orifice herniaire est de grande dimension, en général de la 8ème côte jusqu'au hiatus œsophagien ; en avant, elle n'atteint pas en général la ligne médiane. Dans certains cas, l'aplasie est de dimension plus importante encore, et porte sur tout un hémi-diaphragme, le diaphragme normal ne subsistant que sous forme d'une mince bandelette au niveau de ses insertions normales. Ces hernies peuvent être considérées comme un agrandissement du cas précédent, la seule différence tenant à la taille de la malformation congénitale du diaphragme.

Elles n'ont pas de sac, mais il peut se former une membrane d'enveloppe bien développée, de péritoine et d'épiploon qui peut simuler un véritable sac herniaire.

Ces hernies sont beaucoup plus graves que les précédentes et peu compatibles avec la vie, du fait de l'importance des organes herniés. Presque tous les viscères abdominaux peuvent pénétrer dans la cavité thoracique ; par ordre de fréquence : estomac, côlon (en particulier le transverse), grêle, rate, foie, épiploon, rein (ce dernier rare).

L'estomac paraît tordu sur lui-même, le pylore étant rapproché du cardia ou derrière lui, ce volvulus est variable, car la hernie a pu survenir au cours du développement à des stades différents de la torsion embryologique de l'organe. Lorsque la hernie gastrique est totale, elle entraîne une ectopie splénique. Cependant, la hernie gastrique isolée n'est pas exceptionnelle.

Le foie, lorsqu'il fait hernie, est en général bilobé ou insulé. Son segment thoracique est d'ordi-

naire plus volumineux que le segment abdominal, et difficilement réductible.

La hernie des viscères abdominaux retentit sur les organes thoraciques. Le poumon, du côté hernié, est le plus atteint par cette migration. Il apparaît petit, atrophié, refoulé sur son pédicule ; son volume est minime, il est souvent réduit à une languette de tissu pulmonaire, bi-lobé ou tri-lobé, de couleur bleuté. Du côté sain, le poumon est normal, bien que parfois comprimé et légèrement refoulé. Le cœur est déplacé du côté opposé à la hernie, normal. Par contre, on trouve parfois, associées à la hernie diaphragmatique, d'autres anomalies d'ordre vasculaire, en particulier l'atrophie de l'artère pulmonaire gauche, un canal artériel considérablement développé, des anomalies d'origine des branches de la crosse de l'aorte.

Hernie subcostosternale à travers le Foramen de MORGAGNI.

Ce sont des hernies directes à travers une malformation congénitale du diaphragme, ou une défectueuse insertion du diaphragme au sternum et aux cartilages costaux.

L'orifice présente un siège constant dans l'hémidiaphragme droit, au niveau de l'angle cardio-phrénique, contrairement aux hernies précédentes, gauches en règle. C'est une hernie fœtale, il y a toujours un sac ; les cavités péritonéales et pleurales se sont cloisonnées avant la formation de la hernie.

Elle est rarement créée à la naissance ; son évolution est lente sous la poussée des viscères abdominaux, au niveau d'un point faible congénital. Les viscères abdominaux que l'on trouve généralement herniés sont : le côlon transverse, l'épiploon, les anses grêles et le cœcum, rarement l'estomac. Ils se

rendent à l'orifice du diaphragme en passant toujours à gauche du ligament suspenseur du foie.

Hernie du hiatus œsophagien.

Si les hernies du hiatus œsophagien sont essentiellement les hernies les plus fréquentes de l'adulte, on les rencontre chez le jeune enfant, plus raremnt, mais elles posent souvent dans ce cas particulier, des problèmes chirurgicaux urgents. La plupart de ces hernies ne donnent de symptômes que longtemps après la naissance, et ne sont fréquemment découvertes qu'à l'âge adulte ; mais dans certaines conditions, elles peuvent se faire jour dès la naissance.

Ce sont des hernies à travers un orifice œsophagien normal par le siège, anormal par sa dimension qui peut aller de deux doigts à une paume de main. En général, cet orifice prend une forme allongée, l'œsophage occupant son extrêmité droite ; dans quelques cas, cette fente déborde également l'œsophage à droite et à gauche. Dans d'autres cas encore, la malformation est postérieure et l'œsophage occupe son extrêmité antérieure. Dans ce dernier cas, on pense souvent qu'il s'agit d'une hernie à travers un orifice commun à l'œsophage et à l'aorte ; mais, en général, il y a toujours devant le tronc aortique, une bandelette mal développée, fibreuse, qui est le bord postérieur du hiatus œsophagien défectueux.

Ces malformations sont dues à un défaut de déposition de muscle, et à des malformations concernant les liens normaux de l'œsophage et du diaphragme. Une étude anatomique rapide précisera les rapports de ces deux formations :

- les deux piliers médians du diaphragme se joignent à la hauteur de la première vertèbre lombaire pour former l'arcade sous laquelle passe l'aor-

te ; ce croisement se fait légèrement à gauche de la ligne médiane. De ces piliers médians partent les fibres musculaires formant le hiatus œsophagien. C'est presque uniquement le pilier droit qui donne ces fibres musculaires. Elles se terminent directement ou après croisement, dans le centre tendineux du diaphragme. Le hiatus est donc complètement entouré d'éléments musculaires formant un anneau complet. Quant aux rapports diaphragme-œsophage, il n'y a pas de fixation musculaire directe, bien que ceci ait été contesté. Certains pensent que cette connection est faite par la membrane œsophago-diaphragmatique. Cette membrane élastique et fibreuse prend naissance dans le feuillet aponévrotique inférieur du muscle phrénique, se dirige en haut par le hiatus et se perd dans le tissu conjonctif péri-œsophagien, à 2 ou 3 cm. du cardia. Elle peut contenir des fibres musculaires en provenance de la couche musculaire externe longitudinale de l'œsophage. Elle constitue donc un lien flexible entre œsophage et diaphragme et permet une certaine mobilité à l'œsophage pendant la déglutition et la respiration.

Des malformations soit du côté musculaire, soit de cette formation musculo aponévrotique dite membrane œsophago-diaphragmatique, vont créer les hernies du hiatus.

Ces hernies ont toutes un sac ; ce sont des hernies fœtales. D'après HARRINGTON, avec les hernies du foramen de MORGAGNI, ce sont les seules hernies diaphragmatiques à avoir un sac. Ce sac est constitué par du péritoine abdominal qui se continue avec la séreuse de l'estomac ; ce sont ces adhérences qu'il faudra lever lors du traitement chirurgical. Souvent, le sac herniaire est situé devant l'estomac, le comprimant parfois ; cette situation antérieure du sac herniaire est due à des particulari-

tés anatomiques du recouvrement péritonéal de l'œsophage et de la région cardiaque de l'estomac. En effet, la portion abdominale de l'œsophage n'est recouverte de péritoine que sur la face antérieure ; les faces latérales sont prises avec la région du cardia dans les ligaments suspenseurs de l'estomac. La face postérieure ne présente pas de revêtement péritonéal. Cette disposition antérieure du sac herniaire serait surtout vraie dans la hernie para-œsophagienne qui serait exceptionnelle chez le nouveau-né (DUHAMEL et SAUVEGRAIN).

Pour eux, la portion herniée est dépourvue de séreuse, et ce n'est que secondairement que la séreuse est entraînée au-dessus du diaphragme par le développement de la hernie. Le péritoine se réfléchit sur les bords du hiatus et se continue directement avec celui du diaphragme ; l'estomac se dépouille du péritoine au cours de son ascension dans le thorax sous l'influence des mouvements respiratoires, créant ainsi une véritable hernie sous-péritonéale.

La hernie au tout début, s'extériorise dans le médiastin, mais avec l'augmentation accrue de son volume, elle tend peu à peu à repousser l'une des deux plèvres (la gauche habituellement). Dans des cas exceptionnels, elle grandit encore ; elle peut alors refouler ainsi l'autre plèvre, donnant naissance à une hernie en apparence bilatérale.

Ce sont essentiellement des hernies de l'estomac ; on y trouve parfois le côlon transverse ou l'épiploon. Ce sont les parties les plus mobiles de l'estomac, notamment la face antérieure et la grande courbure qui s'engageront les premières dans l'orifice herniaire.

On sait qu'AKERLUND a décrit trois types de hernies œsophagiennes :

- type I : Cardia sus-diaphragmatique, œsophage court (à éliminer du cadre de cette étude),
- type II : cardia en situation normale, hernie para-œsophagienne,
- type III : cardia sus-diaphragmatique, œsophage long.

II. — EVENTRATIONS

L'éventration congénitale du diaphragme est constituée par une élévation permanente d'un hémi-diaphragme, ce muscle gardant néanmoins ses insertions normales, et ne présentant aucune solution de continuité. Il conserve sur ses deux faces un revêtement normal, plèvre et péritoine ; et, si les modifications topographiques des viscères thoraciques ou abdominaux sont importantes, les viscères abdominaux devenus thoraciques, n'en demeurent pas moins toujours contenus dans la cavité abdominale.

Il s'agit presque toujours d'éventration diaphragmatique gauche, la droite est exceptionnelle. La malformation porte sur un hémi-diaphragme, en général ; rarement en un point isolé du diaphragme (ce qui rejoint les diverticules diaphragmatiques).

Cette coupole démesurément agrandie, peut atteindre un niveau élevé dans le thorax ; le poumon peut même être réduit à l'état de vestige, la coupole diaphragmatique occupant presque tout un hémithorax.

Le diaphragme a perdu sa solide structure musculo-aponévrotique ; il est mince, translucide, et consiste généralement en une couche de tissu fibreux contenant quelques fibres musculaires et dans quelques cas, une mince feuille aponévrotique. SAILER et RHEIN trouvent à l'examen microscopique, de

nombreuses fibres musculaires dans un diaphragme d'aspect macroscopique fibreux. D'autres rapportent des cas de pseudohypertrophie graisseuse ou de dégénérescence (BENDA-MOTZFELDT).

Le nerf phrénique du côté malade est généralement atrophié, de taille réduite, mais contenant généralement des fibres normales sans signes de dégénérescence au niveau du tronc du nerf ou des noyaux. Dans d'autres cas, au contraire, il est atteint de dégénérescence et enveloppé dans une gaine de tissu fibreux.

Cette malformation est souvent associée à d'autres malformations : inversion de l'estomac, défaut de rotation du côlon, mégacôlon, hypospade, bec de lièvre.

Du côté des viscères, les malformations sont toujours très importantes : Le cœur est déplacé du côté opposé, le médiastin refoulé. Le poumon gauche est en général très atrophié, ou même atteint de dégénérescence (éventration gauche), rudimentaire, atteint de nanisme congénital, avec aplasie de sa bronche. Souvent atteint d'une curieuse anomalie, il présente trois lobes comme le poumon droit.

Profondes modifications, également, au niveau des viscères abdominaux : l'estomac et l'angle splénique du côlon sont considérablement remontés en projection thoracique haute. Le cardia reste généralement en place ; à sa suite, l'estomac remonte verticalement jusqu'au faîte de la coupole diaphragmatique, puis retombe à nouveau vertical pour se terminer par le duodénopylore étiré transversalement. L'estomac prend la forme d'un U renversé (LOUSTE - FATOU). La grande courbure remontant au contact du diaphragme, la petite formant un bec au niveau du sommet de l'U renversé ; la face postérieure de l'es-

tomac devient antérieure. Il existe alors une chambre cardiaque postérieure et ascendante, une chambre pylorique descendante et antérieure, la poche à air est commune. L'étude radiologique précisera cette disposition.

De même, l'angle gauche du côlon est remonté ; il y a aussi un certain degré d'ascension du lobe gauche du foie, de la rate, et du pancréas. Ce dernier se dispose plus ou moins verticalement. Contrairement aux hernies, le grêle est rarement aspiré dans la cavité thoracique.

CHAPITRE IV

SYMPTOMATOLOGIE

Les malformations du diaphragme ne donneront une symptomatologie importante et précoce, qu'autant que le volume des organes herniés sera important et précoce. Nous observerons tous les degrés, depuis la symptomatologie bruyante, apparue dès la naissance, d'une volumineuse hernie à travers le dôme, jusqu'à la symptomatologie frustre, atypique et tardive d'une petite hernie du hiatus œsophagien.

C'est dire combien il est parfois difficile de faire le diagnostic clinique, basé essentiellement sur la coexistence de signes digestifs et cardio-pulmonaires.

Cette étude sera divisée en trois paragraphes d'inégales importances. La plus grande part sera laissée à la riche symptomatologie des hernies du dôme, graves, importantes, relativement fréquentes chez le nouveau-né. L'éventration et les hernies du hiatus œsophagien, plus rares à cet âge de la vie, seront l'objet d'une étude plus rapide.

Ces trois malformations présentent en clinique des parentés nettes, du fait de la situation des organes abdominaux dans la cavité thoracique. Les symptômes parfois caractéristiques sont souvent loin d'être pathognomoniques ; le diagnostic pourra n'être que

soupçonné, seul l'examen radiologique fournira la précision nécessaire ; le principal intérêt de l'examen clinique étant d'orienter la recherche radiologique.

HERNIES

CARACTERES CLINIQUES GENERAUX

A) Banalité des symptômes.

D'un point de vue général, les symptômes sont très peu caractéristiques ; ils sont liés à la migration des organes abdominaux dans le thorax, et à la répercussion de cette situation insolite sur les organes thoraciques.

- Ce sont souvent des symptômes thoraciques par compression : cyanose et dyspnée,
- soit des symptômes d'ordre abdominal : troubles du transit gastro intestinal (vomissements en particulier).

B) Multitude d'aspects cliniques.

- Formes asymptomatiques latentes. La hernie existe dès la naissance, mais n'est découverte que longtemps après au cours d'un examen systématique, ou d'une autopsie terminant une maladie intercurrente. Ces faits ne sont pas rares, et pour beaucoup d'auteurs, bon nombre de décès de nouveaux-nés non étiquetés, seraient dus à des malformations diaphragmatiques non décelées.
- Formes symptomatiques. Peuvent prendre tous les aspects, soit syndrome aigu, voire foudroyant, amenant rapidement la mort, avec des tableaux d'occlusion aiguë ou d'insuffisance cardiaque ; soit syndrome chronique, pouvant prendre alors des allures diverses, digestives, cardiaques, pleuropulmonaires.

C) Caractères typiques. En fait, parmi la foule des symptômes, certains sont en faveur d'une hernie diaphragmatique.

- Association et évolution parallèles des signes thoraciques et digestifs.
- Horaire post-prandial des troubles thoraciques et disparition de ces troubles avec les vomissements.
- Modifications des troubles suivant la position du malade.

I. — HERNIES DU DOME

Ce sont des hernies très graves du fait de l'importance de la brêche et du volume des organes herniés. Les premiers symptômes apparaissent souvent dès la naissance, très graves d'emblée.

Très souvent, ce sont des mort-nés, les autopsies si nombreuses, pratiquées par les accoucheurs, en font foi. Ce décès, en état asphyxique, l'aspect de l'enfant étant par ailleurs parfaitement normal, peut donner lieu à un problème médico-légal.

L'enfant peut naître vivant, il pousse un cri unique (sur lequel GUENOT a insisté), et meurt. La mort est le plus souvent rapide : FUNCK BRENTANO, sur 57 cas, a vu la mort survenir 51 fois avant 24 heures. Sur les 82 cas de GREENWALD et STEINER, 43 sont morts aussitôt, 18 dans la 1ère année.

Parfois, au contraire, l'accouchement aura été des plus normaux, (la dystocie n'est pas plus fréquente qu'ordinairement).

A la naissance, deux cas se présentent :

1) L'enfant naît étonné, en état de mort apparente, ou ne donne que des signes de vitalité très

faibles, sans cause appréciable ; il ne crie pas, ne remue pas ; ses petits membres, sa tête, sont flasques, sa poitrine inerte. Il est cyanosé, c'est un enfant bleu, en état d'asphyxie. Les bruits du cœur sont forts, mais sourds et ralentis. Toutes les manœuvres classiques tentées échouent ; on n'obtient que quelques secousses inspiratoires spasmodiques, et l'enfant meurt en quelques minutes ou dans l'heure qui suit la naissance.

Dans d'autres cas plus fréquents, aussitôt après l'expulsion, l'enfant ne tarde pas à pousser un cri très faible, et qui n'est pas répété, ou deux ou trois cris de plus en plus faibles, tandis que la respiration reste incomplète, irrégulière et très faible. L'enfant se cyanose rapidement ; l'état devient vite alarmant ; les bruits du cœur disparaissent rapidement, en dépit de tous les efforts, de toutes les thérapeutiques. Enfin, parfois, les bains chauds, l'insuflation, les tonicardiaques déclanchent des mouvements respiratoires et produisent une amélioration. Mais la respiration s'arrête dès que cessent les manœuvres, et reprend avec eux ; ces phénomènes peuvent se succéder plusieurs fois ; sur le corps apparaissent de larges plaques violacées, et la mort survient avec ou sans accès convulsifs.
C'est la symptomatologie la plus fréquente.

2) Dans 25 % des cas environ, l'enfant naît normal en apparence, crie, s'agite, les fonctions respiratoires s'établissent normalement, l'auscultation cardiaque ne révèle rien de pathologique. Ce n'est que quelques heures ou quelques jours après qu'apparaît la cyanose ; la respiration devient de plus en plus difficile, inefficace ; rapidement les mouvements respi-

ratoires baissent d'amplitude, et la mort survient, avec des phénomènes convulsifs ou les symptômes habituels de l'asphyxie.
Ces signes graves : accès d'asphyxie et cyanose, ne se produisent parfois que plusieurs jours après la naissance, mais l'issue fatale est identique aux cas précédents.

Nous allons maintenant reprendre en détail tous ces symptômes et les étudier avec plus de précision.

Signes fonctionnnels et généraux

Ce sont des symptômes d'asphyxie ; dominent surtout la gêne circulatoire et respiratoire.

De tous les symptômes présentés par le nouveau-ne, le plus constant et le plus important est la *cyanose*. Elle est rarement absente du tableau clinique. Elle débute quelques minutes ou quelques secondes après la naissance, et s'étend rapidement à tout le corps. Parfois à peu près limitée à la face, elle se manifeste sur le corps par de larges plaques violacées (symptôme grave). Elle est permanente, rebelle aux habituels procédés de traitement : aspiration des glaires, frictions, bains, respiration artificielle, insuflation.

L'insuflation, comme l'ont fait remarquer POLAILLON et Mme HENRY, est difficile ; on introduit l'insuflateur avec peine, il semble que l'orifice du larynx se trouve alors situé plus bas que normalement. L'air insuflé ne paraît pas pénétrer dans les poumons ; les deux poumons restent immobiles, sans se laisser dilater. Plus souvent, l'air ne pénètre que d'un côté seulement. Il est facile de se rendre compte de ce phénomène en comprimant la base du thorax, il se produit alors de nombreux bor-

borygmes (VANESSON). L'air peut même ressortir par le rectum (Mme HENRY).

Si la survie est longue, la cyanose peut n'apparaître que tardivement, par accès après les tétées qui amènent une dilatation gastrique et accusent la symptomatologie. Les changements de position influent sur l'intensité de la cyanose ; ils peuvent l'augmenter, la provoquer ou la calmer. Classiquement, elle est améliorée en plaçant l'enfant en décubitus latéral sur le côté hernié, ce qui décomprime d'autant le médiastin et le poumon sain.

Pour expliquer cette asphyxie tardive, on peut admettre dans certains cas que les mouvements respiratoires et les mouvements de succion font pénétrer une grande quantité d'air au niveau du tractus gastro-intestinal, en grande partie intra-thoracique. Cette quantité d'air s'accroissant régulièrement, il en résulte une augmentation de la tension intra-thoracique par la distension des anses intestinales (retrouvée aux autopsies). Cette tension deviendra suffisante à un moment donné pour entraver les mouvements respiratoires et exercer une compression plus ou moins considérable sur le cœur et le poumon opposé.

Le cri unique est un excellent signe de hernie diaphragmatique, mais il peut manquer. Il est parfois remplacé par une suite de plusieurs cris de plus en plus faibles. On l'explique par l'envahissement du thorax, aussitôt après le premier cri de la naissance, par les viscères abdominaux, un second cri devient alors impossible. Malheureusement, ce symptôme n'attire pas toujours l'attention de l'accoucheur, préoccupé à ranimer l'enfant.

La dyspnée, avec battement des ailes du nez, est fréquente quand la respiration est parvenue à s'établir. Elle s'accompagne de tirage avec dépression

inspiratoire du creux épigastrique. Le nourrisson se présente alors comme un pulmonaire avec essoufflement, crises passagères d'étouffements. Ces symptômes sont nettement influencés comme la cyanose, par l'alimentation, les positions, et doivent attirer l'attention du médecin sur la possibilité d'une malformation diaphragmatique congénitale.

Les troubles gastro-intestinaux : contrairement aux hernies de l'adulte, les troubles digestifs sont réduits, car l'orifice herniaire est large, comparativement au volume des organes herniés. Il n'y a pas d'étranglement serré au niveau du tube digestif.

Dans le cas de hernie se manifestant chez le nourrisson, quelques temps après la naissance, des troubles gastro-intestinaux nets se développent : vomissements intermittents ou répétés, digestions difficiles. La répétition des vomissements amène rapidement une véritable dénutrition avec une importante perte de poids.

Signes physiques

Ce sont les plus importants, les plus précis, ceux qui vont commander un examen radiologique. Là encore dominent les signes cardiaques et pulmonaires, à localisation thoracique.

La dilatation thoracique peut manquer complètement ou se faire très mal, du côté de la malformation ; accompagnée d'un tirage épigastrique, parfois intense. L'abdomen semble aspiré vers le thorax à chaque inspiration. On note parfois une asymétrie thoracique, avec voussure d'un hémi-thorax contrastant avec le ventre plat et rétracté.

On recherchera alors l'emplacement de la pointe du cœur : parfois normalement situé, il est souvent déjeté vers l'aisselle opposée à la hernie (en général

donc, dextrocardie sans inversion des cavités). On trouvera ces battements, soit sur la ligne médiosternale, soit entre cette ligne et le mamelon droit, soit même entre le mamelon droit et l'aisselle droite. Parfois, il est impossible de les trouver et seules les pulsations carotidiennes traduiront la persistance des battements cardiaques.

On cherchera à sentir le foie, toujours gros, dépassant le rebord costal chez le nouveau-né ; on le trouvera, dans certains cas, énorme, descendant au voisinage du pubis, remplissant le côté gauche de l'abdomen.

La percussion donnera des signes précieux, particulièrement intéressante au niveau du thorax, en avant et en arrière. On trouvera du côté de la malformation, une sonorité intestinale, à tonalité basse, un tympanisme souvent net. Parfois, une zone de matité suspendue, avec des zones de matité et de sonorité variant d'un jour à l'autre.

A l'auscultation, les bruits du cœur perçus à droite (hernie gauche), sont sourds et irréguliers. Au niveau des poumons, et surtout du côté hernié, la rudesse respiratoire normale du nouveau-né est remplacée par une obscurité respiratoire marquée.

En résumé :

Les principaux symptômes pouvant attirer l'attention sur la possibilité d'une hernie diaphragmatique congénitale, sont donc :

- mort apparente inexplicable, cyanose persistante, cri unique, difficulté de respiration, difficulté et inefficacité de l'insuflation, pénétration de l'air dans les voies digestives au cours de cette manœuvre, et bruits de gargouillements qui en résultent, voussure thoracique avec dépression épigastrique, matité et bruits cardiaques le plus souvent à droite, tym-

panisme thoracique du côté hernié, obscurité respiratoire du même côté.

Tous ces signes ne sont pas toujours réunis, beaucoup d'entre eux sont loin d'être constants. Souvent l'examen clinique le plus consciencieux, le plus averti, ne pourra donner que des présomptions.

II. — HERNIES DU HIATUS ŒSOPHAGIEN

Ce sont des hernies petites, longtemps bien tolérées ; elles se font rarement jour cliniquement chez le nouveau-né et le jeune enfant. Elles sont souvent découvertes au cours d'un examen radiologique, d'une complication ou d'un syndrome atypique.

Cependant, dans certaines circonstances, elles peuvent se révéler très tôt.

Ce seront essentiellement des symptômes gastro-intestinaux qui attireront l'attention. Cœur et poumons, contrairement aux grandes hernies du dôme, seront très peu comprimés et déplacés par la masse herniaire minime en général ; les signes cardio-respiratoires sont absents. Le nouveau-né se présente comme un vomisseur. Dans les cas les plus nets, il vomit dès les premières tétées ; c'est un symptôme précoce essentiel, dominant. Le lait est rejeté en quantité variable avec le temps, minime aussitôt après la tétée, plus abondant si l'expulsion est plus tardive. Vomissements et régurgitations surviennent par crises, quelquefois même après chaque prise de nourriture ; variables avec les changements d'attitude, le passage de la position horizontale à la position verticale les améliorant nettement. Le traitement médical à base d'anti-spasmodiques, d'alimentation épaissie, peut arriver à les calmer, mais reste souvent sans résultat.

Les vomissements, parfois copieux dans les pre-

miers jours de la vie, peuvent diminuer peu à peu, cesser complètement et reprendre à des intervalles plus ou moins longs.

Le nourrisson crie et s'agite au cours des têtées, ou les interrompt même en criant ; les vomissements calment en général ces cris et cette agitation. On peut interpréter ces faits par la douleur qu'éveille le passage du bol alimentaire au niveau de l'orifice herniaire.

Ces troubles digestifs, persistants, ne tardent pas à entraîner un arrêt du développement, et d'importants troubles nutritionnels. L'enfant maigrit rapidement, se déshydrate, une anorexie rebelle s'installe avec une constipation par hypo-alimentation. L'état s'aggrave rapidement. Si le traitement médical reste inopérant, l'urgence d'une intervention chirurgicale, non sans danger chez des enfants si jeunes, se pose alors. En général, cependant, le traitement médical permet d'attendre et d'opérer dans de meilleures conditions à une époque plus tardive. Beaucoup plus rarement chez le nouveau-né ou le nourrisson, la hernie se révèlera par des rejets de glaires sanguinolants, une hématémèse ou un méloena.

Rarement dans le cas d'une grosse hernie, nous verrons apparaître une dyspnée ou une cyanose témoins de la gêne cardiopulmonaire.

Les symptômes physiques sont inexistants ; la hernie est de faible importance, son retentissement thoracique est faible ou nul.

En résumé donc, un seul symptôme : *le vomissement*. Vomissement sans caractères particuliers précis, si ce n'est son amélioration par la station verticale. C'est dire l'importance de l'examen radiologique chez tout nourrisson vomisseur que le traitement médical banal ne parvient pas à améliorer.

EVENTRATIONS

L'éventration n'a que peu ou pas d'histoire clinique. Cyanose, asphyxie progressive, élargissement du thorax avec rétraction de l'abdomen ne sont pas rapportés à leur cause véritable. La mort survient rapidement.

Autrefois trouvaille fortuite d'autopsie, elle est aujourd'hui le plus souvent une découverte radiologique lors d'un examen motivé par des troubles thoraciques ou abdominaux.

Dans les formes graves, à la limite de la compatibilité avec la vie, la symptomatologie rappelle en presque tous ses points la symptomatologie des hernies du dôme ; c'est en effet la présence des organes abdominaux dans le thorax qui conditionne ces troubles.

L'enfant présente une cyanose permanente variable cependant avec la position, le décubitus latéral du côté de l'éventration l'atténuant ; la station verticale la faisant disparaître complètement.

Tachypnée importante, variable avec les changements de position.

Ces deux symptômes sont nettement influencés par la suroxygénation sous tente ; l'enfant respire alors normalement et prend une teinte rose normale.

Des vomissements et des régurgitations apparaissent lors des têtées.

A l'examen physique, on trouve une dextrocardie sans inversion des cavités ; un tympanisme avec obscurité respiratoire et bruits de gargouillements du côté de l'éventration. Le foie est à sa place normale dans l'hémi-thorax droit, ou abaissé.

Le ventre est le plus souvent rétracté en bateau, l'épigastre est déprimé, le thorax, au contraire, globuleux et dilaté.

Tous ces signes ont déjà été décrits à propos des hernies du dôme.

Ces symptômes s'accentuent jusqu'à ce que la mort survienne dans une crise de suffocation. Il est logique de penser que cette évolution progressive correspond à une aggravation quotidienne de la lésion. BOULAND avait noté que la dépression épigastrique augmentait de jour en jour, preuve selon lui de l'accroissement constant de l'éventration sous l'influence de la pression abdominale.

Dans des cas moins sévères, l'éventration passe inaperçue, à moins de complications : ainsi dans un cas de CLOPTON, une bronchopneumonie intercurrente avait fait découvrir le syndrome anormal de la base gauche, accompagné de dextrocardie ; on fit une pleurotomie avec résection costale, croyant à une pleurésie, sans naturellement obtenir de modifications de ce qui était en réalité une éventration congénitale du diaphragme.

CHAPITRE V

RADIOLOGIE

Etant donné l'importance de la Radiologie dans le diagnostic clinique des malformations congénitales du diaphragme, nous lui avons consacré un chapitre particulier. La Radiologie, seule, avec ses multiples techniques, précisera le diagnostic là où l'examen clinique n'apportait que des présomptions.

Une série de recherches méthodiques est souvent nécessaire ; elles doivent être faites par le chirurgien qui prend la responsabilité de l'intervention, et non par personne interposée. On demandera le maximum aux techniques radiologiques, depuis l'examen extemporané en radioscopie simple jusqu'aux graphies après opacification des voies digestives ; on multipliera les incidences le plus possible. Ce qui n'est pas toujours possible, étant donné l'âge et la taille des patients. PROUX et HUMMEL recommandent le support bébé de AIME qui permet une orientation facile et rapide du nourrisson dans tous les points de l'espace, en donnant une contention excellente qui a raison des plus indociles.

Les enfants seront présentés à jeun depuis minuit si l'examen a lieu au début de la matinée.

I. — HERNIES DU DOME

QUENU accorde un grand intérêt à l'examen radiologique extemporané sans préparation. Tous les éléments nécessaires seront fournis par des clichés de face ou de profil, pris de préférence en position debout. Ils préciseront largement la taille de la masse herniaire, l'état de compression des poumons, et la position du cœur.

Ces symptômes radiologiques sont des trois ordres :

1) déplacement de l'ombre cardiaque.

   Il se fait du côté opposé à la hernie, et dépend essentiellement du volume de la hernie. Extrêmement net dans les grandes hernies, c'est un signe précieux mais qui peut faire défaut dans les petites hernies.

2) discontinuité ou absence de coupole diaphragmatique.

   Ce signe, parfois difficile à interpréter à droite, a une grosse valeur diagnostique à gauche où normalement la coupole est très visible, se détachant en liseré sombre, entre les masses claires pulmonaires et abdominales ; chez le sujet atteint de hernie diaphragmatique gauche, la coupole cesse d'être identifiable en totalité ou en partie. Elle présenterait d'autre part un déplacement paradoxal à l'inspiration, les deux coupoles joueraient en sens inverse pendant la respiration.

3) L'existence d'ombres anormales assez particulières dans l'un des hémithorax.
   Ces ombres manifestent la présence dans le thorax, de l'estomac, du côlon, du grêle, de l'épiploon, des différents viscères qui constituent la masse herniaire ; elles se présentent sous des aspects très divers :

- Images de contours flous, faites de cellules claires, délimitées par des lignes polyédriques ou polycycliques en nids d'abeille.
- Opacité diffuse de la base, remontant plus ou moins haut à limite supérieure irrégulière, festonnée.
- Eperons triangulaires uniques ou multiples, diversement orientés, se détachant verticalement de la base de l'hémi-thorax gauche, ou obliquement de l'ombre cardiaque sur la pointe du cœur.
- Des arcs de cercle se coupant suivant des incidences variables, en partant de l'ombre cardio rachidienne ou de la paroi externe.
- Des lignes semi-circulaires uniques ou multiples délimitant des espaces clairs (cavités coliques ou gastriques emplies de gaz).

Ces diverses images séparées ou combinées siègent du côté où le diaphragme est interrompu et seulement de ce côté. Lorsque ces trois signes coexistent, ou même seulement les deux derniers, le diagnostic de hernie diaphragmatique est probable.

Dans la grande majorité des cas, dans les grandes hernies congénitales du premier âge, cet examen radiologique simple et rapide suffira. GROSS a insisté sur le fait que d'un point de vue pratique, seuls importaient d'être connus, la taille de la hernie et l'état de compression du poumon et du cœur. Pour lui, l'étude du tractus gastro-intestinal est superflue, que ce soit par bouillie ou lavement barytés, les précisions données ne changent rien au procédé opératoire, mais la baryte stagnant dans le canal alimentaire, augmentera encore les difficultés du chirurgien au moment de l'acte opératoire. Les moyens

de contraste ne devraient être employés que dans des circonstances inhabituelles ; ils ne sont pas obligatoirement nécessaires dans tous les cas.

Mais si les hernies diaphragmatiques congénitales d'un volume important, se manifestent par des signes grossiers et exigent parfois un examen et une cure rapide, d'autres, de volume moindre, laissent tout le temps nécessaire à une étude plus précise, à l'aide des moyens de contraste (lavement baryté, repas opaque).

Les investigations seront poussées du côté de la nature des viscères herniés, du siège de l'orifice, des adhérences possibles.

1) Nature des viscères herniés.

Estomac et côlon, en principe ; leur remplissage par une substance opaque, suffit à prouver leur présence. Il est nécessaire d'avoir recours aux deux explorations, sous peine de risquer de méconnaître la participation de l'un ou de l'autre.
Il est très important de suivre le mode de remplissage de l'estomac depuis l'arrivée de la bouillie opaque au cardia, jusqu'à sa sortie au pylore. En effet, on peut être en présence d'un estomac biloculaire avec poche sous-diaphragmatique. La baryte injecte tout d'abord cette poche, puis, au lieu de continuer à descendre, elle remonte en haut et à gauche et remplit de bas en haut une deuxième poche thoracique surmontée d'une volumineuse poche à air souvent animée par les battements cardiaques. L'ectopie des viscères pleins est plus difficile à mettre en évidence, et ne se montre que sous forme d'ombres homogènes suspectes, en position sus-diaphragmatiques.

Les anses grêles se manifestent par des images fragmentaires après l'évacuation de l'estomac.

2) Siège de l'orifice.

Il faut suivre les phases successives de la progression de la baryte, en s'aidant de toutes les positions possibles, provoquant la prise de clichés au moment favorable.

Dans le cas de deux poches gastriques, certaines manœuvres (changement de position, compression abdominale), permettent de saisir le reflux d'une poche à l'autre et d'apprécier le calibre du canal de communication.

3) Les adhérences.

Elles seront soupçonnées sur l'observation d'une stase gastrique ou colique importante, du retard à l'évacuation du repas ou du lavement baryté. Mais le meilleur signe est basé sur la réductibilité de la hernie ; si elle existe, même partiellement, les adhérences sont minimes. Cette réductibilité appréciée par les variations de volume des viscères herniés, peut être mise en évidence par l'influence des mouvements, des changements de position.

II. - HERNIES DU HIATUS ŒSOPHAGIEN

Contrairement aux hernies précédentes, tout l'intérêt de la radiologie tient dans les hernies du hiatus œsophagien, à l'emploi des moyens de contraste. Ce sont en effet des hernies de petites dimensions, peu visibles, généralement bien supportées ; on a tout le temps nécessaire à une longue étude radiologique.

L'examen radioscopique sans préparation fournit parfois quelques images intéressantes. En général, il révèle l'existence d'une image aérique digestive au-dessus de la coupole diaphragmatique. Image arrondie, à bords minces, médiane ou latérale gauche, plus rarement latérale droite, siégeant au-dessus du

diaphragme, se modifiant aux mouvements respiratoires d'une façon caractéristique : élévation à l'inspiration, abaissement à l'expiration.

Mais la projection de ces images sur l'ombre cardio vertébrale, ne permet pas de diagnostic précis ; il faut s'adresser aux moyens de contraste.

Il est recommandé de présenter les enfants à jeun; dans ce cas, l'œsophage n'est visible que s'il est rempli d'air, mais l'estomac, par contre, peut renfermer du liquide de stase et être discernable. On emploie, en général, la Gélobarine sous deux formes : - soit biberon liquide par dilution aqueuse et adjonction de sirop de sucre, qui constitue un véritable lait baryté dont il a l'aspect et la viscosité. Une cuillerée à dessert d'huile de paraffine en émulsion dans le mélange, facilite l'évacuation dans un organisme où les selles sont rares, la sous-alimentation se traduisant par une fausse constipation. - Soit bouillie très épaisse par utilisation directe du produit avec léger apport sucré.

Il est nécessaire de prendre de nombreux clichés en série, rapidement, presqu'à l'aveuglette, au cours même de la déglutition et sous des incidences variées : position verticale, procubitus, et surtout décubitus, et *position de TRENDELENBURG.*

Bien souvent, il sera nécessaire de répéter l'examen. On s'attachera tout au long de celui-ci, à déterminer avec précision la longueur de l'œsophage, ce qui est d'une importance capitale pour le diagnostic différentiel avec le brachyœsophage, affection voisine, s'accompagnant souvent de hernie diaphragmatique de l'estomac. C'est le cas de notre observation III.

La hernie du hiatus œsophagien sera affirmée sur quelques signes irréfutables :

1) Cardia abdominal avec poche gastrique sus-diaphragmatique para-œsophagienne.

Pour DUHAMEL et SAUVEGRAIN, chez l'enfant, une telle image est rare. La hernie para-œsophagienne de la grosse tubérosité, semble être surtout une forme graduelle de l'adulte âgé.

2) Abouchement de l'œsophage à la partie inférieure d'une poche gastrique sus-diaphragmatique.

L'œsophage s'injecte normalement, contourne la poche gastrique le plus souvent en arrière, aboutit au cardia. On observe alors la pénétration dans l'estomac à partir du cardia ainsi repéré. Cette pénétration peut se faire avec le phénomène du transit paradoxal, par remplissage de la poche sus-diaphragmatique supérieure, puis de la poche inférieure, si la zone de striction étroite est relativement continante ; soit par remplissage relativement normal au début, et ce n'est que la réplétion totale de l'organe qui remplit la poche sus-diaphragmatique par un large orifice.

On ne doit laisser aucun doute sur la longueur de l'œsophage.

3) De très importantes flexuosités de l'œsophage thoracique.

L'impression donnée est celle d'un organe trop grand, aux plis trop nombreux. Ce sont les formes connues sous le terme comparatif de « col de cygne ». L'œsophage aborde par son pôle thoracique ou latéralement une poche gastrique sus-diaphragmatique. Le diagnostic formel ne peut être fait que si l'importance de ces flexuosités et de l'intervalle qui sépare le cardia du diaphragme correspond à un œsophage de longueur normale.

4) La présence au-dessus du diaphragme de la totalité de l'estomac, ou même d'autres viscères en particulier le côlon transverse, ce que permet d'affirmer le lavement baryté.

Ces cas ne sont pas toujours faciles à interpréter. Devant une hernie importante qui se développe habituellement dans la partie inférieure d'un hémi-thorax, le premier réflexe est de songer à une hernie congénitale par un orifice anormal du diaphragme. Il est parfois très difficile de localiser le niveau du collet herniaire.

D'autre part, devant ces hernies importantes, il devient difficile de déterminer la longueur de l'œsophage, de dire si la hernie ne vient pas compliquer un brachyœsophage. (Il faut cependant penser qu'une hernie très importante ne peut s'expliquer que par la présence d'une malformation plus importante que le simple brachyœsophage).

III. — HERNIES SUBCOSTOSTERNALES

Ces hernies, si pauvres cliniquement, peuvent fournir des symptômes radiologiques parfois très difficiles à interpréter. Essentiellement, ce sera le diagnostic d'une masse d'aspect tumoral de la base droite, juxtacardiaque.

Dans le cas où un viscère creux est inclus dans la hernie, les moyens de contraste permettront un diagnostic rapide. Mais dans de nombreux cas, la hernie ne contient que l'épiploon, et les radiographies ne montrent qu'une opacification dans le champ pulmonaire, d'interprétation parfois complexe, si aucun symptôme gastro-intestinal ne vient donner l'éveil.

GROSS cite un cas de hernie rétrosternale où la masse herniaire constituée par un lobe anormal du

foie faisait irruption dans le péricarde, donnant l'aspect radiographique d'une malformation du cœur (anévrysme). Mais l'auscultation et les électro-cardiogrammes normaux conduisirent à pratiquer chez cet enfant un angiocardiogramme. La substance opaque emplissait les cavités droites du cœur mais n'injectait pas la masse attenante. Le diagnostic ne fut fait qu'à l'intervention.

IV. — EVENTRATIONS

Les signes radiologiques sont typiques et en général ne prêtent guère à confusion.

A l'état normal, le diaphragme se projette en inspiration à la hauteur de la 5ème côte à droite et de la 6ème à gauche. Dans l'éventration, il existe un dénivellement des deux coupoles, la gauche peut être surélevée jusqu'à la 3ème côte, parfois plus haut encore. L'ombre cardiaque est refoulée sur la droite. Dans l'hémi-thorax gauche, on trouve une ligne arciforme, parfaite, sans solution de continuité : le dôme diaphragmatique séparant l'image pulmonaire de la clarté aérique gastro-intestinale.

On distingue sous la coupole, deux coupoles plus petites, en dedans la poche à air gastrique volumineuse, en dehors la clarté multilobée de l'angle splénique du côlon.

L'identification de la chambre à air gastrique, sera immédiatement confirmée par l'ingestion de bouillie opaque, à jeun, et précisera la disposition en U de l'estomac : la baryte dessinera une première poche ascendante à partir du cardia, puis sous la poche à air commune, on verra la baryte franchir l'éperon de la petite courbure et tomber dans la poche pylorique descendante située en avant de la poche ascendante. Pour cet examen, le malade devra être

en position oblique, car de face, les deux poches se projettent l'une en avant de l'autre.

Le diagnostic différentiel qui se pose le plus souvent, est celui d'une hernie diaphragmatique. Dans les cas favorables, on aperçoit le liseré diaphragmatique, mais souvent le diaphragme dégénéré n'ajoute aucune épaisseur à l'ombre de la paroi gastrique.

Dans la hernie diaphragmatique, le passage des viscères au travers d'une brêche donnera une ligne plus ou moins irrégulière, la masse viscérale sera hétérogène, variable aux différents examens, susceptible d'expansion et de déformation dans le thorax sous l'influence d'une augmentation de pression abdominale.

Un élément de différenciation important serait fourni par les déplacements de la ligne diaphragmatique sous l'influence de la respiration. Dans l'éventration, ce déplacement serait normal, abaissement à l'inspiration, élévation à l'expiration. Dans la hernie, au contraire, le déplacement serait paradoxal, les viscères abdominaux étant aspirés par le vide pleural à l'inspiration, montent à ce temps et descendent à l'expiration. Les deux coupoles joueraient donc en sens inverse. (KIENBOECK).

En réalité, dans l'éventration, on peut observer tous les stades : immobilité respiratoire d'un diaphragme atrophique, respiration normale de course réduite, du type paradoxal même parfois, une respiration du type mixte où la moitié externe de la coupole suit la traction des côtes, et la moitié interne, la traction du diaphragme sain.

Pour QUENU, un signe très important en faveur de l'éventration est l'aspect toujours identique à lui-même des images gastriques et coliques dans leur ectopie intrathoracique. L'étude radiologique

montrant constamment l'estomac en U renversé, l'angle colique gauche en dehors de l'estomac. Dans la hernie, au contraire, il y a fréquence d'une biloculation de l'estomac, de poches superposées. L'image du grêle est exceptionnelle dans l'éventration.

Si, en dépit de tous ces moyens, le doute entre hernie et éventration reste, FAULKNER et d'autres, proposent d'avoir recours au pneumopéritoine ou au pneumothorax. Ces moyens ne dessinent pas seulement le diaphragme, mais dans le cas de hernie, l'air peut passer d'une cavité dans l'autre.

En résumé, pour FATOU et LUCY, en l'absence de la séparation nette du liseré diaphragmatique, d'une part, et des contours gastrique et colique, d'autre part, les meilleurs éléments de diagnostic sont : l'aspect régulier de la coupole, et toujours identique à lui-même au cours des différents examens, l'aspect régulier de l'estomac.

CHAPITRE VI

INDICATIONS OPÉRATOIRES

PRONOSTIC

HERNIES DU DOME

Elles sont en général incompatibles avec la vie, soit que l'issue fatale se produise dans l'heure ou les premières heures suivant l'accouchement, soit quelques jours après.

En 1900, FUNCK-BRENTANO donnait la statistique suivante :

- 57 hernies, ayant entraîné la mort avant la fin de la première année,
- 37, dans l'heure ayant suivi l'accouchement.

En 1938, COMBY fournissait la statistique suivante :

- Sur 82 observations :

43 nouveaux-nés ont donné :

13 mort-nés,
13 morts en moins d'une heure,
9 en moins de 24 heures,
2 en moins de 36 heures.

Le pronostic des hernies est donc sombre, cependant tous les nouveau-nés atteints de hernie diaphragmatique, ne meurent pas. Certains survivent quelques jours, quelques semaines ; d'autres chez les-

quels on ne la soupçonne pas, deviennent des enfants, des adultes. Mais ce sont des cas rares, l'évolution normale se faisant vers la mort ; 90 % meurent avant la fin du premier mois. Le traitement ne saurait être que chirurgical et précoce. On a une trop grande tendance à temporiser en espérant voir s'améliorer l'état du petit malade. HEDBLOM a insisté sur cette croyance illusoire, et a montré qu'un traitement d'attente est fatal dans un nombre de cas élevé. Ceci explique l'audace des chirurgiens devant une hernie menaçante du nouveau-né. Une expérience maintenant assez longue, montre qu'une opération exécutée suffisamment tôt, peut conduire à la guérison dans la plupart des cas.

LADD, en 1943, faisait état de la statistique suivante :

7 cas non opérés : 6 morts
29 cas opérés : 8 morts
10 cas opérés depuis 1940 : 1 mort.

PETIT, au dernier Congrès des Pédiatres de langue française, rapporte :

4 cas de hernies du hiatus de BOCHDALEK opérés : 3 guérisons, 1 mort par insuffisance cardiaque.

GOUGEROT et CAUCHOIX rapportent de 0 à 8 mois :

sur 30 cas opérés, 18 guérisons,
sur 30 cas non opérés, 30 morts.

HERNIES DU HIATUS ŒSOPHAGIEN

Elles sont rarement graves, au point de se manifester dès la naissance et de nécessiter une cure chirurgicale. Le traitement médical suffit dans la plupart des cas, à maintenant la vie et l'état général de ces enfants. Ils présentent cependant une persistance des signes radiologiques prouvant que la hernie n'est que tolérée. Des accidents tardifs, hé-

morragies digestives, anémie hypochrome, ont été observés de manière épisodique chez eux et pourraient constituer une indication à l'opération. Dans quelques cas cependant, ce traitement reste inactif ; les vomissements se poursuivent régulièrement et entraîneraient rapidement la cachexie si on n'y mettait un terme par une intervention chirurgicale. Dans quelques cas encore, l'indication opératoire peut être posée devant l'importance de la hernie qui est la cause de troubles respiratoires surajoutés au syndrome digestif ordinaire.

La chirurgie reste donc une exception ; ces hernies à la différence des hernies du dôme évoluant favorablement dans la plupart des cas.

EVENTRATIONS

L'éventration chez les jeunes enfants est une rareté ; BAYNE-JONES, en 1916, collectait trois cas : 1 fœtus, 1 bébé d'un jour, et un enfant de 3 mois.

De 1921 à 1936, REED et BORDEN rapportaient 5 cas.

De 1935 à 1946, on retrouve 9 autres cas.

Sans aucun doute, ces chiffres sont nettement au-dessous de la vérité ; en plus des cas non publiés, il est probable que certaines morts après cyanose et dyspnée et attribuées à d'autres causes, résultent en réalité d'une éventration.

Ce sont en général des découvertes d'autopsie ; le traitement chirurgical a été très rarement tenté avec succès, ce qui souligne l'intérêt de l'observation que nous avons rapportée.

La gravité des symptômes présentés, autorise la précocité de l'intervention, aussitôt le diagnostic fait.

CHAPITRE VII

TRAITEMENT CHIRURGICAL

I. — CONSIDERATIONS GENERALES

La plupart des malformations congénitales du diaphragme peuvent et doivent être traitées chirurgicalement, malgré la petite taille du malade, et la gravité des symptômes de gêne cardio-vasculaire.

Le déplacement des organes abdominaux dans le thorax peut être important, mais on peut leur faire réintégrer l'abdomen et reconstruire d'une manière satisfaisante, le diaphragme.

Mis à part des cas de hernies par le hiatus œsophagien, l'intervention chirurgicale devra être précoce. Le trouble de la fonction pulmonaire sera rapidement traité par la cure de la hernie et l'expansion immédiate du poumon.

Car, malgré l'extrême jeunesse du petit malade, avec tous les risques que cela comporte, les techniques modernes (anesthésie, réanimation, intervention atraumatique), ont rendu possibles ces opérations, il y a peu de temps encore, extrêmement meurtrières.

Choix de l'anesthésie. — Méthode d'administration

De même que dans toute intervention conduisant à l'ouverture pleurale, l'anesthésie présente un ca-

ractère d'importance primordiale, car :

- ou l'on intervient par le thorax et la baronarcose permet d'équilibrer le médiastin particulièrement mobile et souple chez le jeune enfant,

- ou l'on passe par voie abdominale et :

  - ou il existe un hiatus diaphragmatique et l'on est dans le même cas que précédemment,

  - ou il s'agit seulement d'une éventration : la flacidité des muscles abdominaux est dans ce cas importante pour permettre la réintégration intra-abdominale des viscères herniés.

L'éther peut être employé et peut être même donné à masque ouvert (GROSS). Mais on a plus fréquemment employé le cyclopropane en milieu oxygéné, en circuit fermé, avec intubation trachéale. Cette méthode permet d'assurer une hématose réduite de moitié par la suppression fonctionnelle d'un poumon collabé ; de rétablir au cours de l'opération par hyperpression pulmonaire, l'équilibre thoracique susceptible d'être rompu par le déséquilibre médiastinal. Elle permettra aussi de regonfler en fin d'opération, le poumon collabé.

Chez le nourrisson atteint d'une hernie congénitale de grande taille, les troubles cardio-respiratoires dominent et prennent parfois une allure dramatique. Chez ces jeunes sujets, le médiastin très souple, permet la compression du poumon opposé ; il y a rétraction vers le côté sain de tous les organes thoraciques à la faveur de l'ouverture pleurale. Les complications asphyxiques, sont fréquentes, aussi bien en cours d'intervention, que dans la période post-opératoire du fait de la pression exercée sur

le diaphragme par les organes abdominaux comprimés.

Il est important de prévenir ces accidents, en opérant sous baronarcose, et, en fin d'intervention, de regonfler et de ramener à la paroi le poumon encore souple, avant la fermeture de la brêche diaphragmatique. Le succès opératoire chez le nourrisson et le nouveau-né, est fonction de la rapidité du rétablissement de la fonction respiratoire.

Mais GROSS rejette l'emploi du tube intra trachéal, source d'œdèmes ennuyeux du larynx dans les 24 heures suivant l'intervention. Il recommande l'emploi d'un petit masque adapté à la taille du sujet, et étroitement ajusté (home-made).

Le cyclopropane cependant, peut entraîner des complications si l'on a à employer le bistouri électrique. C'est pour les éviter que certains recommandent chez ces petits malades, l'emploi de l'association pentothal-curare. On emploie encore chez ces patients, une anesthésie de départ par pentothal rectal, et anesthésie à l'éther en circuit fermé.

Voies d'abord

Alors que chez l'adulte, la fréquence des adhérences intra-thoraciques commande souvent une voie d'abord thoracique, chez le nouveau-né ou le nourrisson, ces adhérences sont l'exception. D'autre part, la difficulté majeure de l'intervention, tient à l'exiguïté de la cavité abdominale mal développée, il est parfois très difficile de faire réintégrer l'abdomen aux organes herniés. Aussi, les Auteurs Américains recommandent-ils l'usage d'une voie d'abord abdominale.

La voie abdominale donne un jour excellent sur l'orifice herniaire, et doit être employée de préférence chez ces malades dans les premiers mois de la

vie. Pour GROSS, la voie d'abord thoracique serait préférable dans quelques cas rares :

- 1°) Le malade a plus d'un an, la hernie est de petite taille.
- 2°) En cas de récidive.
- 3°) Hernie dans le péricarde.

En fait, c'est souvent une question de tendance variable avec les différents chirurgiens. Certains reprochent, avec juste raison, le danger mortel que représente l'éviscération chez le nouveau-né. Ce serait le principal avantage de la voie thoracique d'éviter cette dangereuse manœuvre ; le second avantage de cette voie d'abord, est le contrôle facile de la réexpansion du poumon.

L'interruption du phrénique, couramment employée chez l'adulte, est rarement usitée dans les cas qui nous occupent. Cette technique chez l'enfant, est très mutilante du point de vue fonctionnel, et ne représente qu'un traitement palliatif.

Soins post-opératoires

Pendant une période allant de 12 à 24 heures, après l'intervention, une aspiration gastrique continue, peut être installée. Dans les cas de distension gastrique, ce traitement, en vidant l'estomac, aidera la respiration du sujet et diminuera beaucoup le nombre de complications pulmonaires par aspiration trachéale du liquide gastrique. Le passage de la sonde par les fosses nasales, diminuera l'inconfort de cette méthode.

En cas de voie d'abord abdominale, suivant les Américains, les longues manipulations de la masse gastro-intestinale au cours de l'opération, créent les conditions favorables d'apparition d'iléus paralytique. Cette complication sera évitée par l'adminis-

tration sous-cutanée de « néostigmine méthyl-sulfate ». Pour le nouveau-né, on emploie des injections toutes les 4 heures de la solution au 4/1.000, aux doses de 2 à 3 gouttes (0,12 à 0,18 cc). Pour des malades plus âgés, on emploiera des doses proportionnellement plus importantes.

Toute absorption orale de nourriture, doit être suspendue jusqu'à la certitude de la disparition totale des vomissements. Après le retrait de la sonde gastrique, le 2ème ou le 3ème jour, on peut commencer à donner de petites quantités d'eau, et si elle est bien tolérée, de lait. Pendant l'arrêt de l'alimentation par voie buccale, on doit utiliser la voie parentérale. Cependant, les injections intra-veineuses ou sous-cutanées, sont rarement nécessaires plus de 1 à 2 jours après l'intervention.

Une transfusion sanguine est souvent nécessitée par la perte de sang durant l'intervention. Cependant, on doit prendre de grands soins pour éviter toute surcharge circulatoire, en particulier lorsque un poumon est encore en partie collabé, contribuant ainsi à la gêne cardiaque.

Selon GROSS, une tente à oxygène doit être utilisée seulement dans les cas où persiste la gêne circulatoire. Il insiste sur le fait que cette partie des soins post-opératoires peut être simplifiée et les tentes abolies si le poumon occupe complètement sa situation normale avant le départ du malade de la table d'opération. Cependant, il y a intérêt à utiliser systématiquement chez l'enfant, la tente à oxygène ou la couveuse ; elle conserve :

- un taux d'oxygène très élevé,
- une température constante,
- préserve du milieu extérieur,
- constitue le meilleur moyen préventif de lutte contre le syndrome pâleur-hyperthermie qui reste le danger post-opératoire majeur.

Chez la plupart des opérés, apparaît un épanchement pleural petit en général, qu'il est rarement nécessaire de ponctionner. Sa résorption se faisant la plupart du temps spontanément, la ponction est nécessaire dans le cas rare d'un épanchement important comprimant le poumon. Nombre de chirurgiens préconisent la mise en place en fin d'intervention d'un petit drain pleural laissé en place quatre jours (en aspiration légère, ou tout au moins en siphonnage), jusqu'à symphyse du poumon à la paroi.

II. — HERNIES DU DOME

Une incision oblique gauche, de l'appendice xyphoïde au bord externe du grand droit, donnera une large voie d'abord. Les viscères herniés sont généralement extraits du thorax sans difficulté, l'orifice diaphragmatique est largement dégagé et facilement atteint.

Contrairement aux objections de nombre de chirurgiens, cette voie d'abord est utilisée même pour les hernies siégeant à droite. Il faut alors dans ce cas, récliner le foie. Certains Auteurs agrandissent leur voie d'abord vers le haut, par une petite incision thoracique (PETIT).

Dans le cas de petites hernies, l'orifice est en général facile à fermer. Pour GROSS, deux considérations sont importantes :

- 1°) Le matériel de suture à employer sera toujours la soie (silk Deknatel N° 3 ou 4).
- 2°) Après avivement des bords de l'orifice, on ne doit pas seulement les rapprocher, mais encore les faire chevaucher (mattress sutures).

Avant que l'ouverture ne soit complètement fermée, on aspire l'air de la cavité pleurale à l'aide d'un catheter relié à un aspirateur. Le dernier point de suture est noué aussitôt le retrait du catheter ; la communication entre thorax et abdomen est fermée. L'hyper pression maintenue durant l'opération au niveau du poumon, complétée par la pression négative, créée par l'opération précédemment décrite, amène la dilatation complète du poumon du côté de la hernie. HARRINGTON, insiste sur ce point important : une radiographie doit toujours être pratiquée aussitôt après l'intervention pour contrôler l'état du médiastin. Le patient ne quitte la table d'opération qu'après l'examen de cette radiographie. Si le déplacement est trop important, on retire un peu plus d'air de la plèvre pour maintenir en place le médiastin.

Dans le cas de grosses hernies avec brêche importante, un problème se pose au moment de la fermeture de l'orifice herniaire. La reconstruction des insertions diaphragmatiques à la paroi thoracique étant alors difficile. Il convient d'utiliser autant que possible le fascia prérénal ou le rebord costal comme point d'attache postérieur.

La fermeture de la paroi abdominale est susceptible d'être une source de sérieuses complications, du fait du volume des organes herniés et de la perte du « droit de séjour » de ces organes dans la cavité abdominale. DONOVAN, dans un cas, ne pouvant terminer son opération, fut obligé de rouvrir la brêche diaphragmatique qu'il avait suturée, pour parvenir à obturer son orifice de laparotomie, rétablissant la hernie qu'il avait traitée. Des difficultés de cet ordre ne se rencontrent que dans les grandes hernies multiviscérales. On peut les prévoir à l'aspect déprimé en bateau de la paroi abdominale avant l'intervention.

DORSEY conseille de pratiquer, avant de réintégrer les viscères, la dilatation manuelle de la paroi abdominale. LADD et GROSS ne suturent que la paroi abdominale et la peau, laissant une éventration qu'ils traitent par la suite.

Cette capacité insuffisante de l'abdomen, est une des causes les plus fréquentes de mort post-opératoire. Le choc opératoire se trouve accru par les difficiles manœuvres de réintégration viscérale et de fermeture de la paroi. L'hyper-pression produite dans l'abdomen par la masse des viscères, ainsi réduits de force, exerce sur le diaphragme une pression accrue, ce qui aggrave encore, chez le nourrisson, l'instabilité du médiastin et les troubles cardio-respiratoires de la période post-opératoire.

III - HERNIES DU HIATUS OESOPHAGIEN

La voie d'abord sera abdominale, la hernie étant contenue dans un sac, et située dans le médiastin postérieur, elle ne pénètre pas dans la cavité pleurale. L'incision est oblique, gauche ou médiane, transrectale à partir de l'appendice xyphoïde. Les difficultés techniques de découverte de l'orifice, tiennent souvent à la fixation du lobe gauche du foie au diaphragme. On facilite la découverte du hiatus en coupant le ligament suspenseur et en réclinant le lobe gauche du foie à droite. La rate adhère souvent à la partie postérieure du diaphragme, près de l'orifice herniaire, mais une dissection fine peut l'isoler ; elle est alors réclinée en arrière à l'aide d'un écarteur spécial.

La réintégration des viscères dans l'abdomen est simple ; il est facile d'attirer l'estomac hors du sac, mais dès que cette traction se relâche, l'organe est de nouveau aspiré dans le thorax. On voit cet organe se déplacer librement avec la respiration.

Le sac est constant dans ces hernies ; on doit le disséquer et, soit l'abandonner dans le thorax, soit l'utiliser comme moyen de renforcement de l'orifice diaphragmatique, soit enfin le réséquer.

Suture de l'orifice herniaire : le hiatus agrandi et défectueux est alors réparé en faisant chevaucher les bords de l'ouverture ; dans de nombreux cas, il est nécessaire d'élever le hiatus dans une position plus élevée sur l'œsophage. C'est un procédé très important dans le cas où l'œsophage est long et flexueux dans la cavité thoracique. Dans le cas de grosse perte de substance, HARRINGTON conseille l'emploi de lambeaux de fascia lata fixés par points séparés au lin.

Avant la fin de la fermeture du hiatus défectueux, il est important de passer dans l'estomac une sonde de gros calibre pour aider à la reconstruction du hiatus œsophagien et pour éviter une striction trop importante de l'œsophage dans le nouveau hiatus.

Le tissu lâche péri-œsophagien et la paroi musculaire œsophagienne juxta cardiaque, sont incorporés dans les bords de l'orifice par une suture au catgut.

Mais dans cette malformation où la non fixation abdominale de l'estomac permettant son aspiration dans le thorax, semble un élément capital, il faut ajouter une gastropexie par suture de la grosse tubérosité de l'estomac à la coupole gauche du diaphragme. FEVRE ajoute une fixation de la petite courbure au ligament rond, utilisant, mais dans un but inverse, et avec une efficacité plus certaine, le procédé de PERTHES décrit pour le traitement de la ptose gastrique.

Réintégration de l'estomac hernié, suture de l'orifice herniaire, reconstitution des moyens de fixité de l'estomac, tels sont donc les buts de l'intervention en cas de hernie gastrique par le hiatus œsophagien.

IV. — HERNIES SUBCOSTOSTERNALES OU DE LA FENTE DE LARREY

HARRINGTON recommande une incision transrectale droite ou médiane, l'ouverture diaphragmatique étant plus facile à atteindre par cette voie, et les viscères herniés plus faciles à réduire. Ce sont des hernies avec sac.

La méthode de fermeture du collet du sac et du défaut musculaire du diaphragme dépend de la taille et du caractère de l'ouverture. De petites fentes peuvent être fermées en faisant chevaucher les bords. Des ouvertures transversales plus grandes s'étendans sous le sternum, sont mieux fermées en suturant le bord antérieur de l'orifice herniaire du muscle diaphragmatique à l'aponévrose postérieure du grand droit et à la paroi postérieure du thorax.

On peut employer des lambeaux de fascia lata pour renforcer la fermeture. Le ligament rond du foie peut être incorporé dans cette suture pour la renforcer aussi bien que pour rétablir son insertion à la paroi antérieure de l'abdomen.

V. — EVENTRATION

A notre connaissance, il n'existe que trois cas dans la littérature de jeunes enfants porteurs de

telles anomalies, ayant subi avec succès l'intervention.

- Cas de BISGARD, enfant de 6 semaines (éventration droite).
- Cas de SLATE, enfant de 6 semaines (éventration droite).
- Cas de BUTSCH, enfant de 9 jours (éventration gauche).

L'observation IV nous donnant un quatrième cas.

Les deux voies d'abord ont été préconisées :

- abdominale avec évagination en quelque sorte du diaphragme trop long par un clamp de BABCOK et *plicature*. Cette voie d'abord expose aux dangers cités plus haut (éviscération, intervention aveugle pour les organes du médiastin et du thorax). Ce fut la voie d'abord choisie par SLATE.
- thoracique avec plicature du diaphragme qui est amarré à la paroi thoracique et parfois renforcé par une prothèse en nylon ou par des lambeaux de fascia lata.

Cette voie d'abord semble préférable à la précédente ; elle a été choisie par BISGARD, BUTSCH et J. HOUEL.

CONCLUSION

Les malformations congénitales du diaphragme chez le nouveau-né et le nourrisson, se présentent pratiquement sous deux formes essentielles :

- 1°) Celles qui se caractérisent par la gravité de leurs symptômes dès la naissance : ces signes sont essentiellement la dyspnée et la cyanose influencées par la position du petit malade. Ce syndrome de gêne cardio-respiratoire est en rapport avec la présence, au niveau de la cavité thoracique, d'une importante masse gastro-intestinale.
  Le diagnostic fait, ces formes nécessitent un traitement chirurgical d'urgence. Les Auteurs Américains insistent beaucoup sur ce point, il ne faut pas espérer une amélioration dans les jours à venir ; l'évolution normale se fait vers la mort.
  Dans ce groupe, nous trouvons les hernies du dôme et les éventrations ; leur parenté clinique nous permet de les rapprocher au terme de cette étude.

- 2°) Celles qui se caractérisent par la hernie d'une faible partie de la masse gastro-intestinale (le plus souvent gastrique) à travers un orifice diaphragmatique anormal de petite dimension.

A ce groupe se rattachent les hernies du hiatus œsophagien, très rares au début de la vie, beaucoup plus fréquentes par la suite. Leur symptomatologie qui se caractérise par les vomissements, est rarement d'une gravité telle qu'elle impose une intervention chirurgicale. Un traitement médical simple suffit le plus souvent à améliorer l'état de ces petits malades et permet de différer l'intervention.

Vu le Président de Thèse :

Mr le Professeur HOUEL

Vu le Doyen :

Mr le Professeur SARROUY

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie d'Alger :

GAU

BIBLIOGRAPHIE

BISGARD : Congenital Eventration of the diaphragm.
Journal of thoracic surgery - 16 : 484-491 1947.

BOONANTS : Les hernies diaphragmatiques.
Acta chirurgica belgica - Novembre 1951 ; N° 8, P. 504.

BROCHE : Contribution à l'étude clinique, anatomique, thérapeutique, des hernies diaphragmatiques de l'estomac chez l'enfant.
Thèse Paris 1937.

BUTSCH et LEAHY : A technique for the surgical treatment of congenital eventration of the diaphragme in infancy
- Journal of thoracic surgery 16 : 484-491 1947.
- Journal of thoracic surgery, décembre 1950.

CAUCHOIX : La cure opératoire des hernies diaphragmatiques chez l'enfant.
Mémoires de l'Académie de Chirurgie - Avril 1947.

CHIRAY : Hernie acquise à travers le hiatus œsophagien.
Presse médicale, 1930, Page 1.601.

COMBY : Données générales sur les malformations diaphragmatiques de l'enfant.
Arch. Med. des enf. T. XXXIII, 1930.

DAUCH : Contribution à l'étude de la hernie diaphragmatique congénitale du nouveau-né et du nourrisson.
Thèse Montpellier, 1923.

DEMASSIEUX : Sur un cas de hernie diaphragmatique congénitale chez un nouveau-né.
Thèse Paris 1939.

DUBOURG : 8 cas de hernies diaphragmatiques.
Arch. Mal. App. dig. 1950, 39, N° 1, 109.

DUHAMEL et SAUVEGRAIN : Diagnostic radiologique et traitement chirurgical des hernies par le hiatus œsophagien chez le nourrisson.
Communication à la Société de Pédiatrie de Paris, Séance du 19 décembre 1950.

DUNHILL : Hernies diaphragmatiques.
British Journal of Surgery, 1934-35, t. XXII, p. 475.

FATOU : L'éventration diaphragmatique. Etude clinique et pathogénie.
Thèse Paris 1924.

FONTAN et VERGER : Hernie diaphragmatique du nouveau-né de type embryonnaire.
Archives françaises de Pédiatrie, 1951.

GOLA : Traitement chirurgical des hernies diaphragmatiques.
Revue de Chirurgie, Janvier-Avril 1949.

GROSS : Congenital herniae of the diaphragm.
American Journal Dis. of children, 71-579, 1946.

HARRINGTON : Différents types de hernies diaphragmatiques (430 cas).
Surgery Gynecology and Obstetrics. Juin 1948. Vol. 86, N° 6, 735 à 755.

LABBE : Eventrations et hernies diaphragmatiques.
Arch. des Maladies de l'app. digestif. 1933, t. XXIII, p. 241.

LACOSTE : Contribution à l'étude des hernies diaphragmatiques.
Thèse de Toulouse, 1938.

LAUNAY : Hernie diaphragmatique de l'œsophage, brachyœsophage et anémie.
Paris Médical, 10 décembre 1941.

LELONG : Brachyœsophage avec estomac partiellement thoracique.
B.M. Soc. Med. Hôp. Paris, 3 février 1939, N° 4, 195.

LEREBOULLET et LELONG : Hernie diaphragmatique gauche chez un nourrisson vomisseur de trois semaines.
Société de Pédiatrie, 18 février 1936, Paris.

LOEPER : L'éventration diaphragmatique.
Le Monde Médical, 15 mai 1937. N° 893, 665-675.

MARQUEZY et TAVENNEC : La hernie diaphragmatique de l'estomac chez l'enfant.
Paris Médical, 14 novembre 1936, p. 351.

MENEGAUX et COSTANTINI : Techniques et conséquences physiologiques des opérations sur le diaphragme.
XLIVème Congrès de Chirurgie, 1935.

NONIQUE : De la hernie diaphragmatique du nouveau-né et du nourrisson.
Thèse Paris 1938.

OSLEN et HARRINGTON : Hernies du hiatus œsophagien avec œsophage court congénital. Considérations étiologiques et thérapeutiques.
The Journal of thoracic Surgery - Avril 1948.

PETIT : Hernies diaphragmatiques congénitales. (Malformations congénitales opérables du nouveau-né).
XIIIème Congrès des Pédiatres de langue française.

PROUX et HUMMEL : Signes radiologiques du brachyœsophage et de la hernie diaphragmatique chez le nourrisson.
Semaine des Hôp. de Paris, 10 avril 1952, N° : 27, p. 1.131.

QUENU : Les hernies diaphragmatiques. Etude clinique et opératoire.
Thèse Paris 1920.
Dépistage des hernies diaphragmatiques. Radio diagnostic.
Presse Médicale - 1er octobre 1947.

QUENU et FATOU : Eventration diaphragmatique.
Journal de Chirurgie, juillet 1924, 24, N° : 1 - 1.

ROVIRALTA : Classification des malformations congénitales du diaphragme.
Archives des mal. de l'app. digestif, 1946, t. 35, 12.

SANTY : Eventration diaphragmatique. Plicature du diaphragme après thoracotomie.
Lyon Chirurgical, 37 : 303 à 307, 41-42.
Traitement Chirurgical des hernies congénitales du hiatus œsophagien.
Lyon Chirurgical, mai-juin 1943.

SANTY et MARGOTTO : Traitement chirurgical des hernies du hiatus œsophagien.
Revue de Chirurgie, mai-juin 1950.

SENEQUE et CHATELIN : Hernie diaphragmatique par l'orifice œsophagien. Diagnostic différentiel avec le brachyœsophage.
Presse Médicale, 22 mars 1950, 58, 299-300.

TAVENNEC : La hernie diaphragmatique de l'estomac chez l'enfant.
Thèse Paris 1936.

TREMOLIERES et TARDIEU : La hernie diaphragmatique de l'estomac.
Archives des mal. de l'app. digestif, mai 1934, 449-499.

VIEL : Contribution à l'étude des hernies diaphragmatiques congénitales.
Thèse de Paris, 1925.